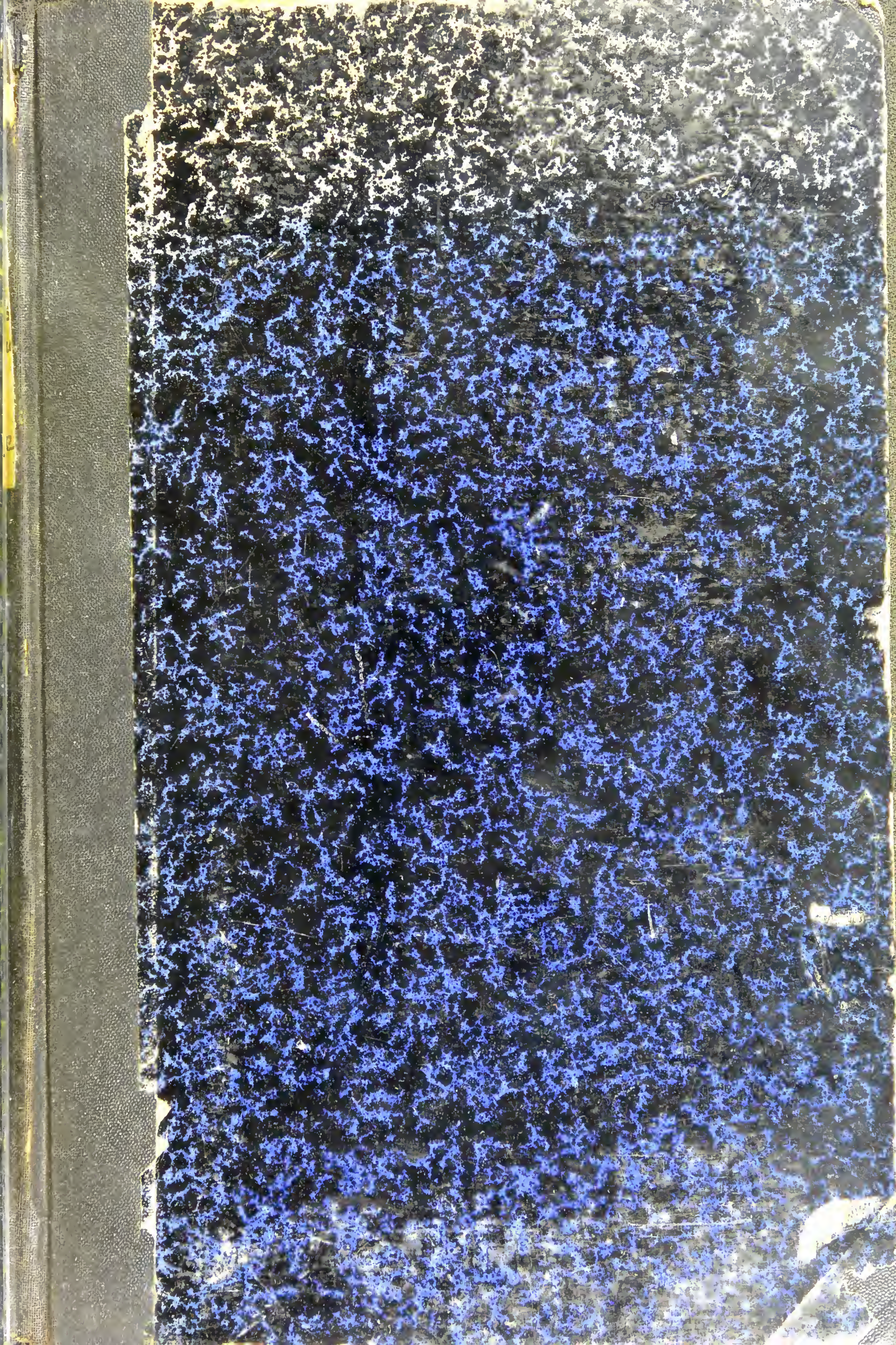


INSTITUTE OF NEUROLOGY
The
ROCKEFELLER
MEDICAL LIBRARY

17 JAN 1965

Not to be taken away

HIST. N.
1371

MALADIES INTRINSÈQUES
DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

Par PIERRE MARIE (1)

Professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris,
Médecin des hôpitaux.

MYÉLITES

Par André LÉRI

Le mot « myélite » signifie *inflammation* de la moelle; si, comme on le fait généralement, on admet avec Metchnikoff que l' « inflammation » se confond avec la « *réaction phagocytaire* », il est encore impossible d'écrire à l'heure actuelle un article sur les myélites. Cette définition histologique enserre les myélites dans un cadre trop étroit, car la clinique ne permet pas encore de distinguer les foyers de réaction phagocytaire des foyers de *dégénérescence simple*, toxique ou trophique, étendue à tous les éléments parenchymateux et interstitiels ou limitée à certains d'entre eux : le temps n'est pas venu où cliniquement on distinguera la myélite de la myélomalacie, comme on a appris à distinguer l'encéphalite de l'encéphalomalacie.

Ce diagnostic sera sans doute beaucoup plus difficile pour les affections de la moelle que pour celles de l'encéphale. D'une part, en effet, le volume important et le trajet nettement délimité des vaisseaux du cerveau permettent souvent de rapporter à une lésion vasculaire bien définie (embolie, thrombose) les symptômes des lésions cérébrales alors que dans la moelle des dispositions anatomiques aussi favorables pour le diagnostic ne se retrouvent pas. D'autre part, alors que certaines affections cérébrales relèvent manifestement de lésions mécaniques et non de lésions infectieuses, l'étiologie paraît être à peu près toujours la même pour la moelle, qu'il s'agisse de nécroses ou d'inflammations, à savoir une infection ou une intoxication. Aussi la notion étiologique et la symptomatologie clinique ne permettent-elles qu'exceptionnellement de diagnostiquer la nature de l'altération anatomique. La différence entre l'inflammation et la dégénérescence médullaire reste donc *purement anatomique* : dans un cas, le poison, toxique ou toxine, influence directement les éléments nerveux, cellules ou fibres, sans provoquer l'apparition des leucocytes, agents ordinaires de la défense organique, dans l'autre cas le parasite ou le toxique n'agit sur les

(1) Quelques-uns des articles qui composent ce chapitre ont été reproduits de la première édition après un travail de revision et de mise au point auquel mon ancien interne, M. Léri, a bien voulu donner tous ses soins, et pour lequel je lui adresse mes sincères remerciements. Les autres articles ont été complètement remaniés et sont signés par ceux de mes élèves qui les ont faits sous ma direction. P. M.

mêmes éléments qu'en provoquant, soit primitivement, soit secondairement, une vive réaction protectrice du tissu vasculo-conjonctif.

D'ailleurs, dans une *même* moelle, une *même* cause peut produire les deux ordres de lésions, et l'on trouve en différents points soit un foyer de ramollissement simple ou une dégénérescence cellulaire isolée, soit un foyer d'abondante réaction leucocytaire. Sans doute, les microbes doivent produire en général par leur présence un plus grand appel leucocytaire, sans doute les processus toxiques sont-ils au contraire plus capables de produire la nécrose simple (les toxines très virulentes en particulier, celle de la diphtérie, du tétanos (Crocq), sont tout spécialement aptes à produire des nécroses pures) : mais ces règles n'ont rien d'absolu. Il est aujourd'hui démontré, pour la moelle comme pour les autres organes, d'une part que la seule existence d'un produit toxique et même d'un corps étranger aseptique quelconque (embolies médullaires expérimentales, Hoche) (1) suffit à déterminer une grosse diapédèse leucocytaire, d'autre part que la présence même de microbes ne s'accompagne pas forcément de réaction phagocytaire. C'est ainsi que nous avons trouvé des amas microbiens dans la moelle sans aucune apparence d'inflammation à leur pourtour, et cependant leur découverte antérieure dans le sang circulant et leur mode de localisation dans le tissu nerveux rendaient bien peu vraisemblables leur apparition et leur prolifération uniquement *post mortem*. Il faut certainement diverses conditions pour que la présence d'un microbe provoque une réaction : ces conditions dépendent du microbe lui-même (nature, virulence suffisante et non excessive, abondance, etc.) et du terrain sur lequel il s'implante : la force réactionnelle du sujet, son âge, son état général, l'état de ses vaisseaux, les processus pathologiques antérieurs de la moelle (expériences de Hoche), etc., ne sont pas sans grande importance sur l'intensité et sur l'existence même de la réaction.

De ce qui précède résulte l'impossibilité de distinguer *cliniquement* l'inflammation de la moelle avec réaction leucocytaire, c'est-à-dire la myélite au sens étymologique du mot, de la dégénération simple : une définition basée sur l'anatomie pathologique ne concorde pas avec la clinique. Comme les lésions anatomiques sont variables, non seulement dans les différents cas, mais dans un même cas aux différents niveaux, c'est aux données de la clinique, aujourd'hui beaucoup plus précises, que nous préférons demander comment il faut comprendre les « myélites ».

La notion étiologique et l'évolution clinique sont aujourd'hui les parties les mieux caractérisées de l'histoire des myélites *aiguës*. Comme le disait P. Marie, dès 1894, dans la première édition de ce Traité, « toujours le processus inflammatoire est dû à la détermination médullaire d'une maladie générale ou à l'extension à la moelle d'une affection locale siégeant dans un organe plus ou moins rapproché : les véritables causes initiales sont d'une part les infections, d'autre part les intoxications » : cette théorie a été soutenue depuis par Marinesco (2), par Leyden (3) et par la plupart des auteurs qui se sont occupés de la question ; elle est aujourd'hui généralement adoptée. En tenant compte des remarques que nous avons faites, nous pouvons dire que la myélite aiguë, telle

(1) Hoche. *Arch. f. Psych.*, t. XXXII.
(2) Marinesco. Rapport au Congrès de Paris, 1900.
(3) Leyden. Rapport au Congrès de méd. int. de Berlin, 1901.

qu'elle est cliniquement diagnosticable, est un syndrome qui dénote soit le mode de réaction aiguë à une infection ou à une intoxication d'une moelle encore capable de réagir par la diapédèse leucocytaire et la prolifération des éléments fixes, soit l'altération aiguë sous l'influence d'une infection ou d'une intoxication d'une moelle qui ne réagit pas.

Il est une catégorie de faits, rares il est vrai, mais indubitables, qui à première vue ne paraissent pas entrer dans cette définition; ce sont les cas de ramollissement thrombosique à début brusque, apoplectiforme, que rien ne distingue cliniquement des myélites aiguës, si ce n'est peut-être la brusquerie de ce début, ramollissement dont les premières observations ont été remarquablement étudiées par Hayem (1), dont des observations nouvelles ont été publiées par Möller, Goldflam (2), Sottas (3), Brissaud (4), etc. En réalité il s'agit dans ces cas encore, au moins dans la grande majorité d'entre eux, de l'action d'une infection ou d'une intoxication, mais cette action s'est exercée sur les vaisseaux de la moelle d'abord et non sur ses éléments parenchymateux; c'est parce qu'il y a eu d'abord vascularite, vascularite toxique ou infectieuse, qu'une cause occasionnelle, qui peut être uniquement mécanique, a déterminé une thrombose brusque et un ramollissement médullaire aigu : tel paraît être du moins le cas dans les thromboses syphilitiques qui constituent la presque totalité des faits. Existe-t-il en outre des nécroses, soit thrombosiques, soit emboliques, d'origine purement mécanique ou fonctionnelle, dans la production desquelles l'infection et l'auto ou l'hétéro-intoxication ne jouent aucun rôle direct ou indirect? Le fait est possible, nous ne le croyons pas encore démontré, il doit être en tout cas très exceptionnel, et jusqu'à plus ample informé, dans la nécessité d'établir une définition qui embrasse le plus grand nombre des cas, nous croyons devoir le négliger. Complétant et simplifiant à la fois la définition de la myélite aiguë que nous avons donnée, nous dirons donc : La myélite aiguë est le « *syndrome* de l'altération *aiguë* de la moelle due *directement ou indirectement* à une *infection* ou à une *intoxication* », qu'il y ait ou non réaction phagocytaire (5).

La notion étiologique et l'évolution clinique manquent pour délimiter le domaine des myélites *chroniques*. Dans l'immense majorité des cas, la cause première est sans aucun doute comme pour les myélites aiguës l'infection ou l'intoxication, mais elle date de trop longtemps pour caractériser un processus myélitique; seules quelques infections à très longue échéance, la syphilis, la lèpre, peuvent déterminer des inflammations lentes dont la symptomatologie ou l'anatomie sont plus ou moins bien connues; seules quelques intoxications lentes, exogènes ou endogènes, l'ergotinisme, la pellagre, le lathyrisme, le diabète, l'anémie pernicieuse, peuvent déterminer des lésions chroniques ou parfois subaiguës plus ou moins bien définies, plus souvent d'ailleurs à caractère nécrotique qu'inflammatoire. La symptomatologie n'est pas d'un plus grand secours que l'étiologie, et si l'évolution permet de caractériser un

(1) Hayem. *Archives de physiologie*, 1874, p. 625.
(2) Goldflam. Ueber Rückenmarks-Syphilis. *Wiener klinik*, 1895.
(3) Sottas. *Contribution à l'étude des paralysies spinales syphilitiques*, 1894.
(4) Brissaud. Myélite apoplectiforme. *Gaz. hebdomad.*, 1902, p. 133.
(5) C'est à cette conception des myélites basée sur l'étiologie et l'évolution clinique et non sur l'histologie pathologique que conduit, à notre sens, la lecture des très consciencieux, mais discordants rapports de Fischer, Crocq et Marinesco au Congrès de 1900 sur la « Nature des myélites aiguës ».

petit nombre de myélites chroniques, c'est uniquement parce qu'elles présentent un début aigu ou des poussées aiguës. Toutes les autres myélites chroniques, d'ordinaire primitivement diffuses, secondairement plus ou moins localisées, parfois peut-être systématiques, mais beaucoup plus fréquemment pseudo-systématiques, sont comprises dans le tableau des différentes scléroses médullaires, sclérose en plaques, sclérose latérale amyotrophique, scléroses combinées, tabes, etc. Il ne reste guère place en dehors des affections que nous venons d'énumérer pour une forme isolée de myélite chronique.

Aussi, après avoir étudié les myélites aiguës, nous décrirons seulement une à une les lésions de la lèpre, de l'ergotisme, du lathyrisme, de la pellagre; les lésions de l'anémie pernicieuse seront signalées à propos des scléroses combinées. Les myélites chroniques les mieux caractérisées, les myélites syphilitiques, seront décrites dans un chapitre à part : on y trouvera le tableau complet des myélites transverses chroniques, les seules peut-être qui mériteraient une description spéciale; la myélite transverse syphilitique ne doit pas en effet à son étiologie de caractères cliniques spéciaux ; « les oscillations de l'affection, les variations dans l'intensité des phénomènes paralytiques, et même les modifications apportées par le traitement spécifique ne permettent pas de se prononcer d'emblée sur la cause de la myélite » (Brissaud); seule la coexistence d'accidents cérébraux permet de penser à la syphilis, ainsi que Lamy l'a bien spécifié; la description des myélites transverses chroniques ferait donc double emploi avec le remarquable article que Lamy consacre dans ce Traité à la « Syphilis des centres nerveux ». Toutes les autres myélites chroniques seront traitées dans les chapitres « Sclérose en plaques », « Sclérose latérale amyotrophique », etc.; elles comprennent, peut-on dire, toutes les maladies intrinsèques de la moelle, sauf les affections d'origine familiale et les affections néoplasiques. Nous éliminerons dans l'étude tant des formes aiguës que des formes chroniques les myélites par compression ou par lésion de voisinage, un chapitre spécial se trouvant consacré dans cet ouvrage aux maladies extrinsèques de la moelle.

MYÉLITES AIGUËS

Historique. — Jusqu'au début de ce siècle, l'inflammation de la moelle et de ses enveloppes était confondue sous le nom de rachialgite ou de spinite; c'est à cette inflammation combinée que fut aussi appliquée au début la dénomination de myélite (Léonhardi).

Ollivier d'Angers[1] le premier sépara définitivement, sous le nom de myélite, l'inflammation de la moelle de celle des méninges (1821), et Cruveilhier figura la myélite aiguë dans son Atlas d'anatomie pathologique. Depuis lors de très nombreux travaux ont été faits sur la myélite aiguë, tendant presque tous à définir au point de vue anatomique un syndrome clinique assez nettement caractérisé par son début aigu et par ses troubles moteurs, sensitifs et trophiques, variable quant à son évolution; nous citerons les noms d'Abercrombie, Récamier, Albers, Bouillaud, Andral, Rostan, Virchow, Trommann, Mannkopf, Hayem, Vulpian, Brown-Séquard, Lockhardt-Clarke. Les véritables progrès dans la

[1] Ollivier. *Traité de la moelle épinière et de ses maladies*, Paris, 1821.

description clinique et anatomique de la myélite aiguë, en particulier les recherches histologiques qui ont permis de décrire à la place des anciennes « paralysies réflexes » une myélite sans ramollissement, sont dus à Charcot et à Dujardin-Beaumetz[1], à Westphal et à Gull, à Pick[2], surtout aux travaux successifs de Leyden[3] et aux travaux récents d'Oppenheim (1892 et 1898), d'Obersteiner, de Redlich (1900), de Brissaud (1899 et 1902), etc. Des recherches expérimentales ont été entreprises par Brown-Séquard, Hayem, Liouville, Leyden, Roger, Charrin, Bourges, Crocq, Marchand et Vurpas, etc. Enfin, des rapports remarquables sur les myélites aiguës ont été présentés au Congrès de Bordeaux (1895) par Grasset et Vaillard, au Congrès international de Paris (1900) par Marinesco, Crocq et Fischer, au Congrès de médecine interne de Berlin (1901) par Leyden, Redlich et Strümpell : les travaux de leurs auteurs et les discussions auxquelles ils ont donné lieu ont fixé nombre de points obscurs de l'étiologie, de l'anatomie pathologique et de la pathogénie de la myélite aiguë. Il faut reconnaître cependant que cette affection est de toutes les maladies de la moelle celle dont la connaissance clinique et surtout anatomique laisse le plus à désirer ; la multiplicité des travaux entrepris n'est pas parvenue encore à combler les vastes lacunes de son étude.

Étiologie. Pathogénie. — Toute myélite aiguë est consécutive à une *infection* ou à une *intoxication*, il n'y a pas de « myélite primitive » : tel est le fait qui, enseigné d'abord par Pierre Marie, admis par Marinesco, Leyden, Oppenheim, Bruns, etc..., et aujourd'hui à peu près définitivement accepté, doit dominer la description de la myélite et prendre dans sa définition même, à défaut de lésion caractéristique, une place prépondérante. Le froid, le traumatisme, les émotions, etc., n'agissent qu'à titre de causes occasionnelles ou pour localiser le processus toxique ou infectieux.

L'*infection* peut souvent être prise sur le fait, pour ainsi dire, et les myélites complications des maladies infectieuses *aiguës* ne se comptent plus : c'est surtout après l'influenza (Laveran, Leyden, Babes, etc.) et la fièvre typhoïde (Ebstein, Curschmann, Laveran, Schiff, etc.), qu'on en a observé de nombreux cas ; mais on en a signalé aussi à la suite de variole (Roger, Westphal, Leyden, Œttinger et Marinesco, etc.), de pneumonie (Ollivier, Joffroy et Achard, Fürstner, etc.), de blennorragie (Gull, Dufour, Barié, Hayem et Parmentier, Spillmann et Haushalter, Raymond, etc...), de rougeole, de coqueluche, etc.... En dehors de ces cas, la myélite fait partie intégrante du tableau ordinaire de certaines maladies infectieuses, la rage en particulier.

Parmi les infections *chroniques* on a incriminé surtout la tuberculose et la syphilis. En rapport avec la tuberculose on n'a observé encore, en dehors des myélites par compression et des infections de voisinage, que des scléroses multiloculaires, affections chroniques ou tout au plus subaiguës. Dans la syphilis, les myélites aiguës sont rares alors que les myélites chroniques sont au contraire extrêmement fréquentes, mais un certain nombre de cas aigus et même suraigus sont en relation indubitable avec la syphilis ; il s'agit vraisemblablement souvent de ramollissements thrombosiques ; dans ces cas on peut constater *dès le*

(1) Dujardin-Beaumetz. *De la myélite aiguë*, 1875.
(2) Pick. *Real-Encyclopaedie der gesammten Medicin.*
(3) Leyden. Clinique de 1874 à 1877. — *Traité des maladies de la moelle*, 1re édition de 1875 ; 2e édition (avec Goldscheider) de 1897. — Rapport au Congrès de Berlin, 1901, etc.

début dans le liquide céphalo-rachidien une lymphocytose pure extrêmement abondante (Léri) et à l'autopsie on peut observer des lésions de méningite déjà anciennes et passées jusque-là inaperçues (Brissaud). Ces myélites syphilitiques à évolution aiguë surviennent de préférence vers la fin de la période secondaire alors que les myélites chroniques appartiennent le plus souvent à la période tertiaire. Elles semblent devoir parfois leur acuité à une infection associée (gonococcie, etc.); ce fait est intéressant à rapprocher des recherches expérimentales de Hoche qui n'a pu voir se développer les streptocoques dans la moelle qu'à la condition qu'elle ait été le siège d'un processus pathologique antérieur; la même remarque sur l'importance pronostique des infections associées, en dehors de la syphilis, a été faite par Babès, Auché et Hobbs, Jaccoud, Curschmann d'après leurs constatations cliniques, par Marinesco d'après ses recherches expérimentales.

Il n'est pas que les infections générales qui puissent donner naissance à des inflammations médullaires aiguës, des infections *locales* peuvent suffire : Strümpell a observé une myélite à streptocoques à la suite d'un panaris, Hochhaus a rencontré des myélites à la suite d'amygdalite, de cystite, etc....

Dans ces différentes infections générales ou locales, il se peut que le *microbe* lui-même soit transporté dans la moelle : en fait on a trouvé dans des moelles atteintes de myélites un assez grand nombre de microbes : streptocoque (Auché et Hobbes, Œttinger et Marinesco, Babès et Varnaly, Thiroloix et Rosenthal), staphylocoque (Barié, Eisenlohr), pneumocoque (Fürstner, Marinesco), diplocoque spécial (Buzzard et Russell). La porte d'entrée des microbes se trouve sans doute presque toujours au niveau d'une surface cutanée ou muqueuse et le transport se fait *par voie sanguine*. Dans des cas moins nombreux, il semble avéré que les microbes peuvent arriver à la moelle par les vaisseaux lymphatiques des nerfs périphériques, dans la rage par exemple, dans les ulcérations gangreneuses de la peau, etc.; c'est la myélite par *névrite ascendante* dont la connaissance est due aux observations de Leyden et de Marinesco, et aux expériences de Tiesler et de Klemm; la même pathogénie s'applique, d'après les cas de P. Marie et Guillain, à la syringomyélie dont la nature parfois infectieuse est aujourd'hui admise. Dans des cas exceptionnels enfin, il semble qu'entre la porte d'entrée et la moelle le microbe se soit arrêté plus ou moins longtemps et ait évolué et proliféré *dans la cavité sous-arachnoïdienne*; il y aurait alors production d'une méningo-myélite particulièrement intense d'après les expériences de Sicard et Jacob et de Marinesco, sans doute à cause de la facile multiplication microbienne dans le liquide céphalo-rachidien; Schultze a ainsi trouvé des méningocoques dans le liquide céphalo-rachidien au début d'une paralysie infantile; nous avons nous-même trouvé dans le liquide d'un malade atteint de myélite aiguë de très abondants microbes dont nous n'avons pu déterminer la nature.

Mais dans un bien plus grand nombre de cas, aucun microbe n'a pu être découvert dans des foyers de myélite aiguë. Dans certains de ces foyers les microbes pouvaient avoir disparu déjà, car Homen et Marinesco ont montré qu'ils disparaissent de la moelle au bout de quelques jours; mais, dans beaucoup d'autres cas, c'est certainement par l'intermédiaire de leurs *toxines* qu'ils ont exercé sur la moelle leur action inflammatoire ou dégénérative : le fait est probable pour nombre d'infections, il est certain pour les infections dont l'agent reste localisé au point d'inoculation, tels le tétanos et la diphtérie. Le *tétanos*

compte les signes de l'encéphalo-myélite dans sa symptomatologie ordinaire, sa toxine a sur les éléments nerveux une action tout à fait élective, action dégénérative, nécrosante beaucoup plus qu'inflammatoire (Crocq); on n'en retrouve pas trace même dans le liquide céphalo-rachidien ainsi qu'on peut s'en assurer par l'inoculation à la souris, animal extrêmement sensible à la toxine tétanique (Milian, Lecène et Legros, Achard, Léri). Quant à la *diphtérie* elle s'accompagne beaucoup plus souvent de névrites que de myélites; l'existence de myélites aiguës est cependant parfois indiscutable; elles paraissent explicables surtout par une intoxication, car seuls Barbier et Zacchiri ont trouvé le bacille de Löffler lui-même dans les centres nerveux. D'ailleurs des lésions médullaires ont été produites expérimentalement par injection de toxines microbiennes (Charrin et Babinski, Thoinot et Masselin, Gilbert et Lion, Marinesco, etc.) : la plupart de ces lésions étaient purement dégénératives, seules celles produites avec la toxine diphtérique par Hallion et Enriquez et celles produites avec la toxine tétanique par Claude présentaient une réaction inflammatoire manifeste.

En dehors des toxines microbiennes, d'autres *intoxications* semblent pouvoir provoquer des lésions de myélite : saturnisme, alcoolisme, arsenicisme, etc.; l'ergot de seigle, le riz altéré produisent des altérations à évolution plus lente; mais c'est à des recherches expérimentales beaucoup plus qu'à des constatations cliniques que l'on doit la connaissance de myélites toxiques aiguës : intoxication arsenicale (Skolosubow, Leyden), intoxication saturnine (Vulpian), etc....

Le *traumatisme* ne peut être une cause de myélite que s'il permet l'infection de la moelle par une plaie pénétrante (coup de couteau, etc.); dans les autres cas incriminés, il semble n'avoir agi que de deux façons ; ou bien en produisant au pourtour de la moelle ou dans la moelle l'extravasion de sang contenant des microbes (fractures, luxations), ou bien en affaiblissant la résistance de l'axe spinal vis-à-vis des microbes circulants. Ce dernier fait a été expérimentalement démontré par Marinesco et ses élèves, Parhon, Goldstein et Georgesco, qui n'ont pu produire de myélites véritables, après traumatismes répétés de la colonne vertébrale, que par des injections de cultures microbiennes.

Les mêmes auteurs, en remplaçant le traumatisme par la réfrigération ont expérimentalement démontré l'insuffisance du *froid* à produire la myélite; ils n'ont pu produire sans injection microbienne que quelques hyperémies et hémorragies discrètes avec de faibles altérations cellulaires ne méritant pas le nom de myélite. Dans la myélite, comme dans toutes les inflammations viscérales, le froid comme le traumatisme ne joue plus aujourd'hui que le rôle de cause prédisposante.

La *myélite des plongeurs* doit trouver place à côté de la myélite traumatique; la compression excessive et la décompression brusque jouent le rôle d'un puissant traumatisme. C'est aussi la compression et la décompression qu'il faut incriminer, ce semble, dans les cas de myélites des *femmes enceintes* et des *accouchées* où l'absence de tout symptôme infectieux ne permet pas de considérer l'utérus comme point de départ du microbe pathogène (Leyden).

Il est des plus vraisemblables que les *émotions* vives, la peur entre autres à laquelle Brieger et Leyden attribuent chacun un cas de myélite aiguë, agissent aussi comme cause prédisposante à l'infection par les importantes modifications circulatoires qu'elles provoquent.

Dans d'assez nombreux cas enfin, on ne reconnaît à la myélite aucune cause apparente, on la dit *spontanée* : il ne s'agit pas moins alors d'une infection ou d'une

intoxication, mais dont la localisation médullaire peut être isolée et dont il est dès lors impossible de connaître l'origine.

Les myélites se rencontrent aussi bien chez la femme que chez l'homme, c'est seulement à cause de leur plus constante exposition aux infections et aux intoxications que les hommes entrent en plus grande proportion dans les statistiques. En dehors de la poliomyélite, les diverses myélites aiguës sont surtout des affections de l'âge adulte.

Anatomie pathologique. — La myélite aiguë est essentiellement *diffuse* et nullement systématique; ses foyers se trouvent distribués très irrégulièrement : tantôt multiples et disséminés (myélite disséminée); tantôt uniques et étendus soit à toute la hauteur de la moelle avec une intensité variable aux différents niveaux (myélite diffuse ascendante ou descendante), soit seulement à une plus ou moins grande longueur (myélite dorso-lombaire, myélite cervicale); parfois ils occupent toute la largeur de l'axe spinal (myélite transverse), d'autres fois, ils n'en occupent qu'une portion, soit la périphérie en coin ou en angle (méningo-myélite cunéiforme ou annulaire), soit le centre (myélite centrale ou periépendymaire), soit surtout les cornes antérieures (poliomyélite antérieure aiguë de l'enfant ou de l'adulte). Entre toutes ces localisations, on peut trouver tous les intermédiaires, et Leyden, avec qui on admet généralement 4 formes de myélites aiguës, les myélites transverse, diffuse, disséminée et la poliomyélite, a démontré qu'elles ne sont que quatre degrés d'un même processus. La poliomyélite antérieure aiguë même, qui pourrait à première vue passer pour essentiellement systématique, est en réalité primitivement diffuse et n'est systématisée qu' « occasionnellement », si l'on peut ainsi dire : on comprendra la fréquence de cette pseudo-systématisation si l'on sait que les injections dans les artères lombaires soit de microbes (Hoche, Marinesco), soit même de poudres inertes (Lamy, Hoche, Rothmann, Marinesco) déterminent tout spécialement dans le domaine des artères spinales antérieures, c'est-à-dire dans les cornes antérieures, des foyers de nécrose et de ramollissement et des réactions vasculaires qui rappellent de très près les lésions de la paralysie infantile. La fréquence seule et l'importance de la poliomyélite aiguë nous engagent à lui consacrer suivant l'usage un article spécial, indépendant de celui qui est consacré aux autres myélites aiguës.

Les lésions que l'on trouve à l'œil nu ou au microscope au niveau des foyers myélitiques sont très variables, mais *elles sont les mêmes quelle qu'en soit la localisation*. Macroscopiquement, à côté de parties congestionnées et d'hémorragies, on trouve des portions blanches et ramollies, exceptionnellement de véritables abcès ou de véritables cavités. Dans chaque partie atteinte se succèdent d'ordinaire les trois périodes de ramollissement rouge, de ramollissement blanc (ramollissement jaune et gris de Leyden) et de sclérose, mais les variantes sont nombreuses et donnent au processus des aspects très divers. Le processus peut être arrêté à l'une quelconque de ses périodes d'évolution, en particulier à sa période de ramollissement blanc quand sa marche a été si rapide ou son intensité si grande qu'aucune tendance à la réparation ne s'est produite. La période de ramollissement rouge peut manquer quand la nécrose ne paraît pas consécutive à une altération vasculaire et ne s'accompagne pas de réaction inflammatoire, en particulier dans certaines myélites toxiques violentes, dans le tétanos par exemple (Crocq). Les lésions peuvent être assez légères pour n'être

reconnaissables qu'au microscope et tout ramollissement peut manquer (myélite sans ramollissement de Leyden). Enfin à la sclérose peut se substituer la suppuration (ramollissement vert de Leyden) ou la formation kystique. Ces réserves étant faites, nous étudierons successivement l'aspect macroscopique et microscopique dans les trois périodes classiques.

Dans la période du *ramollissement rouge*, la moelle est rouge, congestionnée ; il se produit très souvent des hémorragies qui siègent d'ordinaire dans la substance grise, parfois symétriquement; Leyden avait insisté sur les liens intimes qui unissent l'hématomyélie à la myélite (ramollissement hémorragipare), Hayem pense que la myélite est l'origine presque constante de l'hématomyélie.

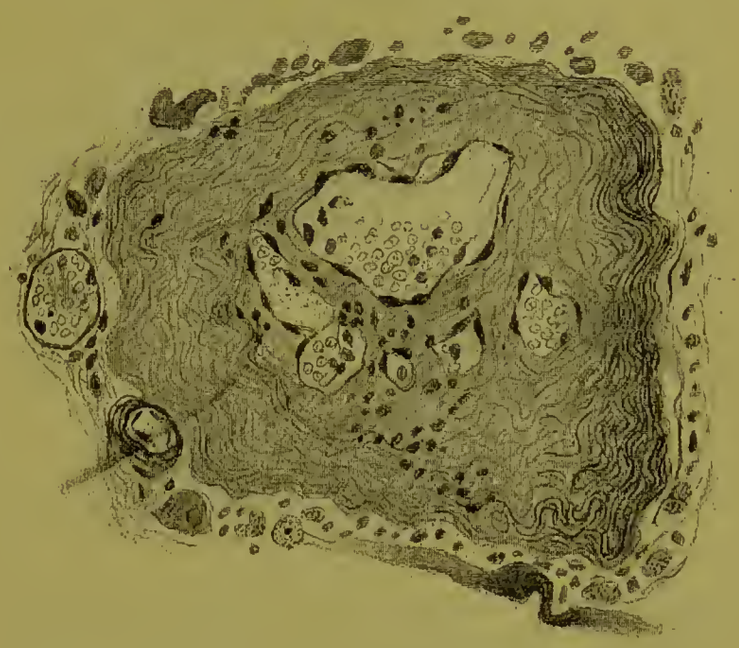


Fig. 175. — Myélite aiguë. Artère spinale, hyperplasie des parois (d'après Pfeiffer).

Histologiquement, les vaisseaux sont, dès le début, dilatés, leur paroi et leur gaine lymphatique se remplit de leucocytes; il se forme des *nodules périvasculaires*. Parfois ces leucocytes se répandent soit dans le tissu interstitiel, soit plus souvent autour des cellules nerveuses, dans la rage par exemple (nodules rabiques de van Gehuchten et Nélis, nodules péricellulaires de Babès). Dans certains cas à réaction très intense, il se fait une néoformation abondante de capillaires embryonnaires. Marinesco insiste sur la production primaire, initiale et précoce (après 28 heures), d'une réaction névroglique qui se manifeste par la tuméfaction du noyau et du corps cellulaire et par la multiplication des éléments : ceux-ci formeraient parfois de vrais nodules. Les cellules nerveuses sont altérées à un degré variable : généralement gonflées, parfois plus ou moins vacuolaires, elles présentent une tuméfaction des éléments chromatophiles, puis une désintégration de ces mêmes éléments soit par dissolution, soit par fragmentation; d'autres fois, ces éléments s'agencent en un fin réseau ; plus rarement dès cette période les cellules devenues homogènes ne se colorent presque plus ou plus du tout (achromatose relative ou absolue, parfois partielle). Les cylindraxes sont épaissis, variqueux, moniliformes, rarement ils sont séparés de leur cellule d'origine. Ces altérations des éléments interstitiels et nerveux, altérations progressives des cellules névrogliques et régressives des cellules nerveuses, sont la conséquence à la fois de la présence des microbes ou des toxines et des troubles vasculaires que ces microbes ou toxines ont déjà provoqués.

A la période du *ramollissement blanc* le tissu médullaire est blanc mat, ramolli, presque liquide. Les altérations vasculaires passent au second plan, les lésions caractéristiques sont des lésions *nécrotiques et dégénératives* du tissu nerveux : aussi cette période marque-t-elle le début des myélites sans réaction inflammatoire, des « dégénérations aiguës » de Obersteiner et Redlich, des

« myélites toxiques aiguës » de Crocq (observations anatomo-cliniques de Mager, Moëli, Francotte, etc.), mais, même dans ces cas, les foyers de nécrose occupent de préférence des territoires vasculaires (Mager). Les lésions des cellules nerveuses varient non seulement d'une coupe à l'autre, mais sur les différents éléments d'une même coupe « de la réaction simple et passagère jusqu'à la dégénérescence profonde et irréparable de la cellule nerveuse » (Marinesco). La lésion la plus ordinaire est l'achromatose qui mène fatalement à la mort de la cellule; d'autres cellules sont vacuolaires, dépourvues de prolongements protoplasmiques ou cylindraxiles, éclatées; leur noyau est rétracté, à peine colorable, rejeté sur le côté, il a parfois disparu. Certains cylindraxes ont disparu et leur myéline est ramassée en boules, d'autres sont gonflés, variqueux et la disparition de leur myéline laisse autour d'eux des espaces clairs qui donnent à la coupe un aspect *lacunaire* spécial (blasiger Zustand de Leyden, Lückenfeld de Heller, Mager et von Schrötten). Dans ces foyers myélitiques, et surtout au pourtour des vaisseaux, des leucocytes nombreux (Küssner et Brosin), peut-être aussi des éléments proliférés de l'endothélium de l'espace périvasculaire (Achard et Guinon, Onanoff), chargés des débris de gaines myéliniques et de ce fait très colorables par l'acide osmique, constituent les corps granuleux de Glüge : ils débarrassent la région des éléments dégénérés et disparaissent par la voie des vaisseaux. D'après Marinesco, les cellules névrogliques, proliférées surtout au pourtour des cellules nerveuses, joueraient dans la destruction de celles-ci un rôle actif : c'est à ces éléments névrogliques qu'il a donné le nom de « neuronophages ».



Fig. 176. — Myélite aiguë.
Coupe de la moelle au niveau de la 3e dorsale (d'après Nageotte).



Fig. 177. — Myélite aiguë. Région dorsale supérieure (d'après Pfeiffer).

Quand le processus ne s'est pas terminé trop rapidement par la mort, quand son intensité n'a pas empêché toute tendance à la réparation, quand à un début

aigu succède une évolution plus lente, subaiguë ou chronique, la réparation, la cicatrisation se fait dans la moelle comme dans tout autre tissu par la production de *sclérose* : les cellules de la névroglie, d'abord proliférées et tuméfiées, diminuent de volume et produisent des fibrilles en grande abondance; ces fibrilles prennent la place des éléments nerveux disparus, la moelle devient ferme et blanc grisâtre au niveau de l'ancien foyer de ramollissement. D'après certains auteurs la régénération de certains cylindres-axes se ferait par une série d'éléments fibrillaires émanés de chacun d'eux, éléments dont le petit volume permettrait la confusion avec les fibrilles névrogliques : pour Popoff, même le tissu fibrillaire des plaques de sclérose serait entièrement formé de fibrilles cylindraxiles : le fait s'appliquerait du moins à la sclérose en plaques dont l'évolution est, il est vrai, plus lente que celle des myélites aiguës ou subaiguës. Les cellules nerveuses qui, même au milieu des foyers de myélite, ont pu se trouver peu atteintes, se réparent aussi : leur mode de réparation est à peu près inconnu.

L'*abcès de la moelle* est une terminaison très rare de la myélite : on en compte les cas, et ils sont presque toujours consécutifs, non à une myélite par infection générale, mais à une embolie partie d'une infection locale (panaris, abcès du poumon, etc.), à un traumatisme ou à une méningite purulente; uniques ou multiples, d'ordinaire très petits, ils s'étendent parfois sur une très grande hauteur (Pribytkoff). La coupe de l'abcès laisse écouler un pus verdâtre très épais; la paroi, irrégulière et grumeleuse, offre rapidement une grande tendance à l'induration, et l'enkystement survient très vite dans les cas exceptionnels où la mort ne s'est pas produite dès les premiers jours. Comme dans tous les foyers purulents, le processus histologique consiste dans la destruction des éléments parenchymateux avec diapédèse et prolifération extrêmement intenses d'éléments phagocytaires, leucocytes et cellules fixes : l'induration des bords et l'enkystement se font par prolifération névroglique. Dans le pus on trouve le plus souvent le staphylocoque, parfois le streptocoque; Pribytkoff a trouvé l'actinomyces.

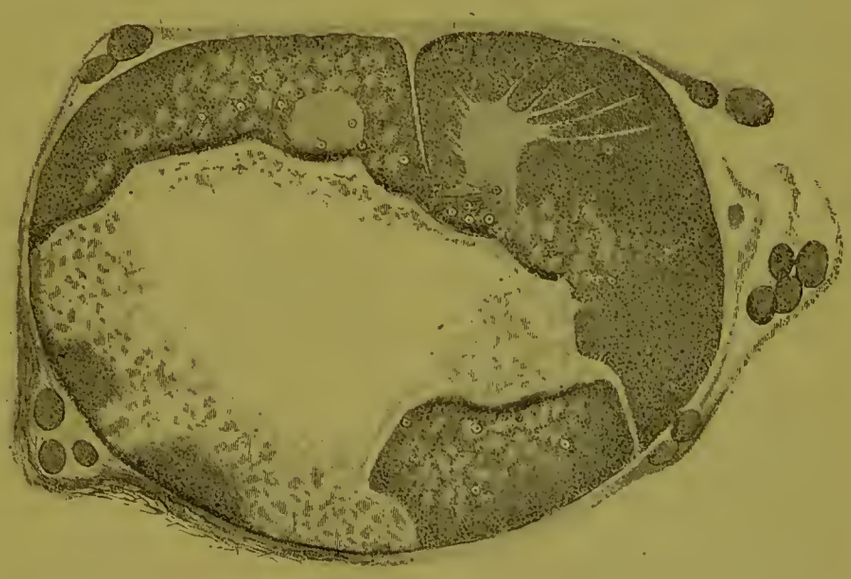


Fig. 178.—Cavité d'un abcès de la moelle (d'après E. A. Homén, Helsingfors).

Les *méninges* participent d'ordinaire au processus de la myélite; il s'agit presque toujours d'une méningo-myélite. Les méninges, surtout la pie-mère, sont épaissies et rougeâtres, elles sont fréquemment adhérentes à la moelle au niveau du foyer de myélite; les vaisseaux sont le plus souvent très dilatés, entourés d'un manchon cellulaire épais et semblent parfois multipliés. Les méninges paraissent très souvent plus atteintes que la moelle; il est très vraisemblable que le processus est fréquemment d'abord méningé.

Symptomatologie. — Réservant pour un chapitre séparé la poliomyélite aiguë, nous décrirons successivement les trois autres formes de myélites aiguës admises par Leyden : myélite transverse, myélite diffuse, myélite disséminée. Mais nous avons déjà dit qu'anatomiquement tous les intermédiaires existent entre ces différentes formes; il faut savoir qu'en clinique on retrouve également toutes les formes de passage : la division est un peu artificielle et nécessitée seulement pour les besoins de la description.

MYÉLITE TRANSVERSE AIGUË

La myélite transverse peut siéger à tous les niveaux de la moelle, mais le siège de beaucoup le plus fréquent est la région dorso-lombaire; plus rarement la localisation se fait dans la région cervicale.

1° **Myélite dorso-lombaire.** — Il est rare que la myélite aiguë débute brusquement, par un véritable *ictus*, et que la paralysie soit complètement développée au bout d'une demi-heure ou d'une heure (myélite apoplectiforme de Hayem, myelitis acutissima de Leyden). Plus rarement encore un sujet qui s'était couché bien portant est incapable au réveil de se lever, ou même est réveillé dans la nuit par une forte douleur lombaire et s'aperçoit dans son lit qu'il ne peut plus remuer ses membres inférieurs. Ce début brusque doit toujours faire penser à l'hématomyélie, sans pourtant permettre de l'affirmer. Presque toujours le début est précédé de quelques *prodromes*, et dans la plupart des cas où il paraît brusque, on peut retrouver dans les journées précédentes, en interrogeant avec soin les malades, quelques douleurs lombaires, des secousses, des fourmillements dans les membres inférieurs, phénomènes que leur peu d'intensité avait laissé passer inaperçus. Dans la majorité des cas, ces prodromes sont nets, et c'est par des *douleurs rachialgiques* continues et progressives, avec irradiations parfois fulgurantes dans les membres inférieurs, que la myélite s'annonce plusieurs heures ou plusieurs jours avant l'apparition des troubles moteurs; plus rarement c'est la difficulté à uriner, la rétention incomplète ou complète qui éveillent l'attention; parfois enfin la faiblesse des membres inférieurs avec ou sans fourmillements aboutit progressivement en quelques jours ou en une ou deux semaines à la paralysie complète. Une légère ascension thermique accompagne parfois ces phénomènes de début, mais il n'est pas exceptionnel de voir évoluer la myélite presque sans fièvre.

Une fois la myélite complètement développée, elle se caractérise par des troubles moteurs, sphinctériens, sensitifs et trophiques.

La *paraplégie* est généralement complète et les membres inférieurs sont incapables de tout mouvement; la paralysie est flasque, les membres retombent lourdement et d'une seule pièce quand on les soulève, et les différents segments ont les uns sur les autres une mobilité exagérée. Exceptionnellement on constate quelques secousses spontanées brusques. Les réflexes rotuliens sont le plus souvent *abolis*, jamais exagérés; les réflexes cutanés, crémastérien et abdominal, sont au contraire généralement exagérés, le réflexe des orteils se fait le plus souvent en extension.

Les *sphincters* sont toujours intéressés; au début, c'est généralement la rétention qui domine, et les malades ne peuvent uriner que par la sonde; les

cathétérismes répétés provoquent avec une extrême facilité l'apparition d'une cystite: la cystite purulente est une complication fréquente et très grave des myélites aiguës. Plus tard, la rétention fait d'ordinaire place à l'incontinence, consciente d'abord, puis inconsciente. Le sphincter anal se comporte à peu près comme le sphincter vésical.

Les troubles *sensitifs* sont aussi constants. Les troubles subjectifs consistent en douleurs violentes, continues et pongitives dans les lombes, et en douleurs moins vives, moins prolongées, discontinues ou avec exacerbations, dans la ceinture et les membres inférieurs; les picotements et fourmillements, les sensations de froid et de chaud sont fréquents. Les troubles objectifs de la sensibilité sont presque toujours intenses, mais presque jamais aussi complets que les troubles moteurs; la sensibilité est diminuée, mais non abolie; elle est parfois dissociée, et la sensibilité thermique est d'ordinaire la plus atteinte. On constate quelquefois du retard ou du défaut de localisation des sensations; exceptionnellement une hyperesthésie extrême empêche le malade de supporter même le contact des couvertures. La sensibilité profonde est parfois altérée aussi, et le malade ne sait plus la position de ses membres.

Les troubles *trophiques et vaso-moteurs* font partie du tableau ordinaire de la myélite aiguë. Les membres paralysés sont souvent violacés, œdématiés, et leur température s'abaisse. Toutes les parties qui subissent une pression ont une tendance à l'érythème et à la mortification; telles les fesses, les régions trochantériennes, les talons, les faces internes des genoux; mais c'est surtout la région sacrée, qui, supportant la pression la plus considérable d'une façon continue chez des malades incapables de modifier leur position, rougit de bonne heure et s'ulcère si l'on n'y prend garde. Cette ulcération est toujours superficielle et peut d'ordinaire être évitée si l'on a soin de rendre minime la pression en se servant d'un lit spécial ou d'un matelas d'eau, ou simplement en séparant par un coussin d'ouate le siège du malade et son matelas, en modifiant assez fréquemment sa position, et surtout en évitant avec grand soin le contact prolongé avec les urines et les matières; ce qui fait l'importance et la gravité de l'escarre sacrée, c'est, il faut bien le savoir, l'infection due aux liquides dans lesquels on laisse trop souvent macérer le siège du malade : on peut dire que le *decubitus acutus*, qui est l'une des complications les plus habituelles et les plus graves des myélites aiguës, peut et doit presque toujours être évité. Si on le laisse évoluer, il conduit le plus souvent à la mort par son développement en profondeur et par les infections générales et secondaires dont il est l'origine. L'atrophie musculaire est rare et différemment localisée.



Fig. 179. — Escarre sacrée large et profonde développée au cours d'une myélite.

L'*évolution* de l'affection est très variable : dans la forme apoplectique, le malade peut tomber immédiatement dans un demi-coma, qui se terminera au bout de peu de jours par la mort; dans les autres cas, la marche est plus lente et la paraplégie est complète, avec tous ses caractères, au bout de quelques

jours ou de quelques semaines : dès lors elle peut être ou progressive ou régressive, ou passer à l'état chronique.

L'évolution *progressive* peut se faire de trois façons : ou bien après une période d'état plus ou moins longue la paralysie prend une marche ascendante et ne diffère de la paralysie ascendante aiguë que par sa plus grande lenteur et par la période de calme qui a succédé à la phase aiguë du début. l'atteinte des centres bulbaires est alors le grand danger pour la vie; — ou bien elle peut s'accentuer par l'extension pour ainsi dire « en largeur » du processus, et les derniers restes de motilité et de sensibilité disparaissent; — ou bien enfin les phénomènes neuroparalytiques, l'escarre de décubitus et le développement d'une cystite purulente, l'apparition d'infections secondaires gastro-intestinales ou broncho-pulmonaires emportent le malade au milieu d'un grand cortège fébrile ou, au contraire, dans la cachexie et le marasme.

Le passage à l'*état chronique* se fait lentement par le développement de la contracture, précédée de l'exagération des réflexes, de l'épilepsie spinale et de la disparition complète ou incomplète des troubles sensitifs, sphinctériens et trophiques; ce passage à la chronicité est souvent interrompu par des poussées aiguës dont le siège anatomique est situé soit au même niveau, soit à d'autres niveaux de la moelle

Enfin la *régression* est possible, et il semble que la guérison absolue soit elle-même possible; les cas récents de Naunyn et Stanowski (de Dantzig), d'Alexander [1] entre autres, semblent démontrer qu'il ne faut pas de parti pris exclure tous les cas curables du cadre des myélites aiguës pour les rejeter comme des erreurs de diagnostic parmi les polynévrites. La connaissance des myélites sans ramollissement permet de comprendre que le processus peut être assez léger pour être parfaitement curable, et, d'autre part, les expériences de Goltz sur des chiens montrent que même la section complète de la moelle, même l'apparition de profondes escarres de decubitus, ne sont pas un obstacle absolu au processus de régénération.

2° **Myélite cervicale.** — Beaucoup plus rare que la myélite dorso-lombaire, la myélite cervicale débute comme elle le plus souvent par des douleurs, quelquefois par des fourmillements ou des engourdissements, quelquefois aussi par un léger mouvement fébrile. Les douleurs occupent d'ordinaire la nuque et provoquent la raideur du cou; elles se propagent le long des membres supérieurs. La faiblesse et la paralysie atteignent ensuite ces membres (paraplégie cervicale), les troubles sensitifs sont les mêmes que dans la myélite lombaire, les réflexes radiaux et olécraniens sont abolis, les réflexes rotuliens sont conservés et souvent précocement exagérés. Le processus peut gagner la région dorso-lombaire, les membres inférieurs et les sphincters se paralysent à leur tour; il s'agit d'une véritable myélite diffuse descendante. Plus souvent la mort est la conséquence de l'atteinte des centres bulbaires de la respiration et du cœur: l'irritation de ces centres se manifeste souvent dès les premières périodes par toute une série de symptômes particuliers, plus fréquents il est vrai dans la myélite chronique, sur lesquels Charcot a attiré l'attention : la toux, la dyspnée allant jusqu'à l'asphyxie, la dysphagie, le hoquet, des crises de vomissements qui rappellent les crises gastriques des tabétiques, enfin le pouls lent permanent.

(1) Alexander. *Lancet*, 1898.

MYÉLITE DIFFUSE AIGUË

Le type de la myélite diffuse aiguë est la *paralysie ascendante aiguë*, dite aussi *maladie de Landry*. Les premiers auteurs qui en ont observé des exemples (Landry, Cornil, Hayem, Chalvet) n'ayant découvert aucune altération dans la moelle de leurs malades, on avait généralement admis que la maladie de Landry est une polynévrite; la connaissance des myélites sans ramollissement et la découverte plus récente dans un assez grand nombre de cas de maladie de Landry de lésions myélitiques manifestes sans lésions névritiques ont fait aujourd'hui définitivement admettre la paralysie ascendante aiguë myélitique (cas de Eichorst, Kümmel, Hoffmann, Guizetti, Immermann, P. Marie et Marinesco, OEttinger et Marinesco, Ballet et Dutil, Remlinger, Bailey et Ewing, Courmont et Bonne, Deroye et Gallois, etc.). Pourtant quelques observations bien prises semblent prouver que le syndrome de Landry peut traduire aussi l'existence d'une polynévrite simple (Déjerine, Leyden, Pitres et Vaillard, Nauwerk et O. Barth, Kahler et Pick, Ross) et que la paralysie ascendante névritique peut simuler presque entièrement la paralysie ascendante myélitique.

Les *lésions* myélitiques trouvées dans la paralysie ascendante sont d'ailleurs exactement celles de toutes les autres myélites, ce sont celles que nous avons décrites: elles sont très inégalement réparties sur toute la hauteur de la moelle et occupent soit les différentes portions de la substance blanche et de la substance grise, rappelant celles de la myélite disséminée, soit spécialement les cornes antérieures, rappelant celles de la poliomyélite aiguë. L'*étiologie* est également celle de toutes les myélites, c'est l'infection ou l'intoxication ; des paralysies ascendantes myélitiques ont suivi entre autres l'évolution d'une variole (OEttinger et Marinesco), d'une grippe (Ballet et Dutil), d'une malaria (Remlinger), d'une syphilis (Mac Gregor, Gilbert et Lion, Barth et Léri); les microbes rencontrés n'ont rien de spécifique, ce sont les microbes variés des infections banales; streptocoque (Remlinger, OEttinger et Marinesco), méningocoque? ou streptocoque? (Courmont et Bonne), proteus? (Chantemesse et Ramond), microbe voisin de la bactéridie charbonneuse (Marie et Marinesco); ces microbes paraissent assez souvent associés.

Ce qui caractérise uniquement la paralysie de Landry, c'est son *évolution* progressivement et rapidement ascendante. Les *prodromes* et le *début*, d'ordinaire très courts (un ou deux jours), sont exactement semblables à ceux de la myélite transverse, pourtant la santé générale est quelquefois dès le début un peu plus atteinte et les douleurs initiales, un peu plus généralisées, sont plus souvent accompagnées d'un léger état fébrile (38° à 39°) avec ou sans vomissements; l'affection peut aussi s'annoncer comme la myélite transverse par une rétention d'urine complète ou incomplète (P. Marie et Marinesco, OEttinger et Marinesco).

La *paraplégie*, rapidement complète, est aussi semblable à celle de la myélite transverse; elle est flasque, les réflexes patellaires sont abolis, mais les troubles concomitants, sensitifs, sphinctériens et trophiques, sont souvent peu accentués, ce qui est en rapport avec les variétés de localisation du processus tant dans la hauteur que dans la largeur de la moelle. Les troubles *sensitifs*

manquent souvent ; souvent aussi on constate des douleurs vives le long de la colonne vertébrale, douleurs irradiées ou non aux muscles: quelquefois il n'y a que des fourmillements, des sensations d'engourdissement, de froid, une perte de la notion de position des membres. L'anesthésie est toujours incomplète, l'hypoesthésie n'est souvent que momentanée, elle peut être remplacée par de l'hyperesthésie superficielle et profonde ; les muscles et les nerfs peuvent être douloureux à la pression (P. Marie et Marinesco). Les *sphincters*, parfois atteints dès le début, restent parfois indemnes (Bailey et Ewing, Remlinger) ; la rétention marque la première phase, l'incontinence lui succède, incontinence relative d'abord, puis complète, consciente, puis inconsciente.

Les troubles *vaso-moteurs et trophiques* sont aussi très variables; on observe de la rougeur ou de la pâleur des membres paralysés, l'abaissement de leur température, des sueurs abondantes ou au contraire une sécheresse pénible, des érythèmes, etc. ; l'atrophie musculaire et les escarres n'ont pas le temps de se développer, mais des plaques rouges violacées marquent souvent les points de pression. La température s'élève presque toujours, souvent jusqu'à 39° et 40°, et le pouls monte à 120 et plus.

A la phase paraplégique succède rapidement et sans période intercalaire la *phase quadruplégique* ; les membres supérieurs s'affaiblissent et se paralysent progressivement, parfois après des douleurs plus ou moins vives dans la nuque et les bras, des fourmillements, des engourdissements ; la paralysie des membres supérieurs est flasque comme celle des membres inférieurs, les réflexes radiaux et olécraniens sont abolis; la paralysie atteint quelquefois un bras plus que l'autre, elle frappe souvent à des degrés divers les différents segments, la main plus que l'épaule par exemple ou inversement. A la paralysie des bras succède celle du cou, et la tête retombe sur la poitrine ou reste inerte sur l'oreiller.

Mais déjà ont apparu alors les premiers *phénomènes bulbaires*. La respiration rendue pénible par la paralysie du diaphragme, s'accélère et devient très superficielle: les muscles inspirateurs accessoires entrent en jeu, la respiration devient surtout costale supérieure, et à chaque inspiration on voit, à l'inverse de ce qui se produit à l'état normal, les viscères abdominaux, le foie entre autres, être aspirés vers le thorax, et la paroi abdominale s'affaisser; la dyspnée croît progressivement, la respiration devient irrégulière et suspirieuse, elle revêt fréquemment le type de Cheyne-Stokes. La parole devient difficile, lente, hachée, basse et presque aphonique. La déglutition ne se fait plus qu'à force d'efforts et avec mille précautions, et les liquides refluant par le nez ou s'écoulant dans le larynx produisent des accès de toux que les difficultés de la respiration rendent extrêmement pénibles; les aliments semi-liquides sont ceux qui peuvent passer les derniers. Le réflexe massétérin disparaît. La langue et les lèvres se paralysent tardivement et la bouche entr'ouverte laisse écouler la salive. Exceptionnellement la face se dévie d'un côté (Remlinger) ou une paupière retombe (Bailey et Ewing). Le pouls devient filiforme, à peine perceptible et incomptable, le cœur irrégulier bat pour ainsi dire par saccades. Pendant toute cette évolution le malade a conservé intacte toute sa lucidité d'esprit et il assiste jusqu'à la fin à sa rapide et complète déchéance ; un délire doux vient parfois adoucir les tortures des derniers moments, il est le signal de la fin presque immédiate, car le malade qui ne respirait pour ainsi dire que « par raison » est perdu dès que le sommeil ou le délire lui font perdre conscience de cette nécessité.

La *mort* survient par asphyxie au bout de trois jours parfois, plus souvent de huit, dix, douze jours; elle ne semble pas fatale pourtant et l'on aurait observé des *régressions* même après l'atteinte des noyaux bulbaires; mais pour avoir échappé à l'asphyxie immédiate le malade n'est pas sauvé encore et la moindre infection broncho-pulmonaire, facilement greffée sur un terrain aussi profondément déprimé et sans résistance, emporte presque fatalement un malade incapable de se débarrasser de toute sécrétion bronchique (cas d'Immermann). La *guérison* véritable et complète semble appartenir plutôt aux cas de syndrome de Landry par polynévrite qu'aux cas qui relèvent d'une myélite ascendante, mais on ne saurait affirmer encore qu'elle ne peut s'observer tout à fait exceptionnellement dans certaines myélites ascendantes authentiques.

La myélite aiguë diffuse peut très exceptionnellement suivre une marche *descendante* en envahissant successivement les membres supérieurs, puis les inférieurs, ou une marche à la fois *ascendante et descendante* en débutant par les membres supérieurs et envahissant à la fois les membres inférieurs et les noyaux bulbaires.

MYÉLITE AIGUË DISSÉMINÉE

La myélite disséminée a été isolée par Eisenmann, par Leyden et surtout par Westphal. Ce qui distingue *anatomiquement* cette forme des autres myélites aiguës, c'est la dissémination des foyers, généralement petits et rarement ramollis, non seulement dans la moelle, mais encore dans le bulbe, la protubérance (Westphal, Ebstein), parfois dans le cervelet ou même les nerfs optiques; c'est une véritable sclérose en plaques à début aigu et à évolution rapide : aussi se présente-t-elle *cliniquement* sous deux aspects (Leyden et Goldscheider) dont l'un la rapproche des autres myélites aiguës, transverses ou diffuses (forme paraplégique), et l'autre de la sclérose en plaques (« ataxie aiguë » de Westphal). Comme les autres myélites aiguës et comme la sclérose en plaques, elle reconnaît pour *causes* uniques l'infection (variole, fièvre typhoïde, influenza, etc.) ou l'intoxication (intoxications saturnine, oxycarbonée, etc.) : l'intoxication est plus fréquemment la cause de la forme disséminée que des autres formes.

La *forme paraplégique* ne se différencie de la myélite transverse dorso-lombaire que par l'apparition isolée de quelques-uns des symptômes bulbaires de la myélite diffuse, mais sans atteinte des membres supérieurs, ou par l'apparition de troubles oculaires (nystagmus, paralysies des muscles de l'œil, lésions des nerfs optiques et du fond de l'œil reconnaissables fonctionnellement ou à l'ophtalmoscope) : à défaut de ces signes, la myélite disséminée à forme paraplégique ne se distingue pas de la myélite transverse.

L'*ataxie aiguë* de Westphal rappelle beaucoup la sclérose en plaques : l'ataxie envahit d'emblée les quatre membres, parfois avec une prédominance unilatérale; la paralysie fait généralement défaut, on n'observe que la faiblesse et la lenteur des mouvements. Les réflexes tendineux sont exagérés, les réflexes cutanés affaiblis; le tremblement, spontané ou intentionnel, frappe les membres et la langue; la parole est traînante et scandée; les yeux sont animés d'un nystagmus horizontal continu ou apparaissant seulement dans les positions

extrêmes du regard; les pupilles réagissent bien, mais sont parfois inégales ou irrégulières. Les troubles sphinctériens font défaut ainsi que les troubles sensitifs; tout au plus observe-t-on parfois de légers troubles de la sensibilité objective. Les troubles psychiques sont au contraire de règle, la mémoire est altérée et les modifications de l'état mental peuvent aller jusqu'à la démence. Tous ces troubles sont, bien entendu, comme dans la sclérose en plaques, variables avec le siège des lésions; on les trouve diversement combinés et rarement tous réunis. A un début aigu ou subaigu succède d'ordinaire une évolution saccadée, entrecoupée d'aggravations et de rémissions, qui aboutit plus ou moins tardivement au tableau définitif de la sclérose en plaques : l'anatomie pathologique répond d'ailleurs parfaitement à cette terminaison, car les foyers myélitiques disséminés ont fait place à autant de plaques de sclérose.

Cette myélite disséminée est en somme une forme de passage entre la myélite aiguë et les diverses scléroses médullaires, non seulement la sclérose en plaques, mais surtout les scléroses combinées subaiguës que l'on observe parfois dans les intoxications exogènes (saturnisme, ergotinisme, lathyrisme, pellagre, etc.); aussi sont-ce les deux mêmes formes cliniques, paraplégique ou pseudo-tabétique, que l'on retrouve dans ces diverses affections; la description des lésions médullaires dues à ces intoxications sera faite plus loin.

MYÉLITES AIGUËS A FORMES RARES

Nous signalerons sous ce titre : La *myélite annulaire* dont la localisation surtout à la substance blanche se caractérise par les signes ordinaires de la lésion du faisceau pyramidal (tendance spasmodique dès le début avec exagération des réflexes et signe de Babinski), l'absence de troubles sensitifs, sphinctériens ou trophiques, et le passage constant à la chronicité.

La *myélite centrale* ou *péri-épendymaire* dont la localisation surtout à la substance grise se traduit, en dehors de la paralysie flasque, par une atrophie musculaire et des troubles sensitifs intenses parfois avec dissociation syringomyélique.

La *myélite unilatérale*, souvent syphilitique, qui se traduit par le syndrome de Brown-Séquard complet ou incomplet : hémiparaplégie du côté de la lésion avec hémianesthésie du côté opposé et zone d'hyperesthésie au-dessus.

Diagnostic. — Toutes les formes de myélites peuvent être confondues avec les *polynévrites*; c'est le diagnostic le plus difficile et aussi le plus important pour le pronostic; aucun des symptômes de l'une ou l'autre affection ne peut isolément permettre le diagnostic, mais certains d'entre eux feront plutôt penser à la polynévrite : tels l'intégrité des sphincters, l'importance des troubles sensitifs objectifs et subjectifs et surtout leur prédominance sur les troubles moteurs, la localisation des douleurs le long des membres et non le long du rachis, l'existence de douleurs à la pression le long des nerfs, l'envahissement simultané de nerfs très distants (nerfs crâniens et nerfs des membres inférieurs par exemple), l'inégale répartition des troubles moteurs avec prédominance sur les muscles extenseurs, l'évolution plus lente et la tendance plus rapide à la réparation. Il faut bien savoir cependant qu'on peut rencontrer tous ces signes

isolés ou réunis dans les myélites aiguës et que c'est l'ensemble du tableau clinique, et non l'un des signes pris à part, qui pourra seul donner la clef du diagnostic. Nous ne passerons pas en revue les signes différentiels de chacune des formes de myélites aiguës avec les polynévrites.

Les paralysies *hystériques* se reconnaîtront à leur début brusque à la suite d'une attaque convulsive ou d'un traumatisme insuffisant à expliquer par lui-même une lésion importante, par l'absence de troubles réflexes, sphinctériens et trophiques, par l'existence de stigmates de la névrose, en particulier par l'importance des troubles objectifs de la sensibilité, leur extension en hauteur et leur unilatéralité, enfin par l'influence possible de la suggestion.

Les paralysies *intermittentes* des paludéens avec troubles sensitifs et sphinctériens, et les paralysies *périodiques* généralisées, à début nocturne et sans troubles sensitifs et sphinctériens, décrites par Goldflam, se reconnaîtront facilement, en dehors même de leurs particularités d'apparition, par leur disparition spontanée et complète au bout de quelques heures.

Traitement. — Le traitement *médicamenteux* des myélites aiguës se réduit encore aujourd'hui au mercure et aux iodures quand la syphilis paraît être en cause. En dehors de ces cas tous les médicaments ont une action des plus douteuses : Leyden recommande cependant l'iode même dans les myélites non syphilitiques, il aurait au moins une certaine action sur les douleurs irradiées: Brown-Séquard a recommandé l'ergot de seigle qui est fréquemment employé: le salicylate de soude, la quinine, les antiseptiques intestinaux, les sudorifiques (Oppenheim) n'ont guère donné de résultats ; la strychnine doit être réservée au traitement tardif et n'être employée qu'en l'absence de tout signe de spasmodicité. Le calomel et les lavements permettront d'éviter la stase intestinale, ce qui est toujours important. Les frictions ou les injections intra-veineuses au collargol donneraient de bons résultats dans les méningo-myélites comme dans les diverses infections (Netter).

Le traitement *local* consistera en révulsions sur la colonne vertébrale au moyen d'onguent stibié (Leyden) ou d'onguent mercuriel, de sachets de glace, de ventouses scarifiées ou de pointes de feu: mais il ne faut pas oublier que toute plaie doit être à redouter dans la région lombaire d'un sujet qui est atteint d'incontinence des réservoirs ou menacé de l'être. Les vésicatoires devront être surtout évités comme irritants pour la vessie. L'injection intra-rachidienne de cocaïne a pu calmer des douleurs intenses (Marinesco).

Mais le véritable traitement des myélites aiguës sera surtout *hygiénique* : le rôle du médecin consistera avant tout à prévenir et à éviter les complications qui terminent d'ordinaire la maladie et provoquent le plus souvent la mort des malades, la cystite purulente et les escarres de décubitus en particulier. Quand elle n'a pas précédé la myélite et n'en a pas été la cause par la voie d'une névrite ascendante probablement gonococcique, la cystite purulente est pour ainsi dire toujours la conséquence de l'introduction de germes lors des cathétérismes que nécessite la rétention habituelle du début; c'est dire que par des soins d'antisepsie qui ne seront jamais excessifs, par un lavage préalable non seulement des instruments et des mains de l'opérateur, mais encore et surtout des organes génitaux et de l'urètre du malade, la cystite purulente devra toujours être évitée. Nous en dirons autant des escarres de décubitus : elles sont toujours d'origine infectieuse et la cause en est dans

les parasites des liquides où macère trop souvent le siège des malades gâteux; c'est par des soins continuels, en empêchant tout contact prolongé avec l'urine et les matières, en évitant par des lavages antiseptiques répétés leur action nocive, en faisant usage de lits spéciaux ou de matelas en caoutchouc remplis d'eau, en modifiant fréquemment la position de ces malades impotents, qu'on arrivera à supprimer complètement la terrible complication du decubitus acutus.

L'hydrothérapie chaude et la mobilisation passive, le massage et l'électrisation trouveront leur emploi après la disparition des phénomènes aigus pour réveiller les fonctions des muscles; l'électricité doit être appliquée aux muscles assez tardivement pour ne pas exciter à nouveau un processus qui tend à s'éteindre et seulement lorsqu'il ne s'est produit aucun indice de spasmodicité; elle ne devra guère être employée sur la colonne vertébrale tant que le processus n'aura pas nettement passé à la chronicité.

Il est permis d'espérer que les sérothérapies et la méthode des injections intra-rachidiennes permettront d'arriver à un traitement efficace de certaines myélites bien que quelques essais n'aient pas été jusqu'ici très fructueux.

AFFECTIONS MÉDULLAIRES PAR INTOXICATIONS

L'intérêt que présentent ces affections est d'autant plus grand que, par leurs lésions comme par leurs symptômes, elles peuvent rappeler parfois quelques-unes des plus communes parmi les affections cérébro-spinales dues à une infection. C'est ainsi que nous avons déjà signalé la parenté entre les affections médullaires dues à des intoxications et certaines formes de myélites aiguës (myélite disséminée), c'est ainsi aussi que certaines manifestations métasyphilitiques (tabes, paralysie spinale syphilitique, paralysie générale) ont jusqu'à un certain point des analogies avec les phénomènes morbides dus à l'ergotisme ou au lathyrisme. Preuve nouvelle que les infections et les intoxications n'ont probablement, dans la majorité des cas, qu'un seul et même mode de procéder : l'action d'une toxine.

Telle est la raison du développement, exagéré au premier abord, qui a été donné à certaines parties du présent chapitre.

La place réservée aux Intoxications d'origine métallique (*plomb*, *arsenic*) paraîtra relativement mince. C'est que d'une part nos connaissances à ce sujet sont loin d'avoir le degré de certitude qui serait désirable[1]; d'autre part, les affections médullaires produites par ces agents ne se présentent guère avec des caractères qui les rattachent directement aux grands groupes entre lesquels se partagent les différentes espèces de la neuropathologie médullaire. Peut-être cependant une exception pourrait-elle être faite pour certaines formes d'atrophie musculaire au cours du saturnisme, ces formes s'accompagnant de lésions bien nettes des cornes antérieures de la substance grise (von Monakow, OEller, Oppenheim) et pouvant être rangées dans la poliomyélite antérieure chronique. L'emploi des méthodes nouvelles de coloration permettra sans doute de rattacher de nouveau aux affections médullaires la plupart des cas qu'on en avait à tort séparés, pour en faire la grande classe des polynévrites : c'est ce que les recherches récentes rendent de plus en plus vraisemblable.

L'action des intoxications d'origine animale (notamment le *botulisme*) est encore trop peu connue pour qu'il ait été possible de leur faire une place ici.

Au contraire, parmi les intoxications d'origine végétale, il en est quelques-unes dont nous sommes d'ores et déjà à même de signaler toute l'importance.

La première qui ait été bien étudiée, l'*ergotisme*, peut être considérée comme le prototype de ces affections. On verra plus loin quels sont ses caractères. Ce sur quoi il faut appeler l'attention ici, c'est sur ce fait que les lésions de la moelle dans l'ergotisme offrent certaines analogies avec celles du tabes.

[1] Oppenheim. (Allgemeines und Spezielles über die toxischen Erkrankungen, etc. *Berliner klin. Wochenschr.*, 30 novembre 1891), pense que les intoxications d'origine métallique prédisposent d'une façon très notable à d'autres intoxications telles que celles par l'alcool et qu'il y a lieu de faire dans la nosographie une place aux « intoxications combinées ».

[P. MARIE.]

Dans le *lathyrisme* nous voyons se produire tout un ensemble symptomatique et vraisemblablement anatomo-pathologique fort voisin de celui présenté dans la clinique vulgaire par différentes myélites transverses et notamment par cette variété de myélite syphilitique chronique que Erb a décrite sous le nom de « paralysie spinale syphilitique ». La rareté des autopsies, de l'un et de l'autre côté, empêche qu'on puisse comparer ici les lésions, mais tout porte à présumer qu'il s'agit là d'altérations fort analogues, tant dans le domaine des cordons blancs du faisceau latéral que dans celui de la substance grise.

Enfin, la *pellagre* cause des lésions plus complexes, mais qui, pour cela, n'en sont pas moins intéressantes à comparer avec celles que nous rencontrons dans la clinique vulgaire.

On voit donc que dans tous ces cas, comme je le disais au commencement de ce chapitre, les lésions provoquées d'une façon manifeste par une intoxication revêtent plus ou moins l'aspect clinique et anatomo-pathologique d'un certain nombre d'affections vulgaires de la moelle. Par une singulière coïncidence, il se trouve que les différentes affections que nous avons citées : tabes, paralysie spinale syphilitique, paralysie générale, relèvent toutes trois d'une même cause : la syphilis; mais rien n'empêche de supposer que d'autres affections de la moelle, dues à des infections différentes, puissent également être comparées à celles que déterminent les diverses intoxications. Il est fort vraisemblable que pour un bon nombre de scléroses combinées, c'est dans cet ordre de faits qu'il faudra chercher l'explication du processus morbide.

I. — INTOXICATIONS D'ORIGINE MÉTALLIQUE

Les plus ordinaires sont celles par le plomb et par l'arsenic; on sait que l'opinion régnante à cet égard est que ces différents agents déterminent des lésions, non pas de la moelle, mais des nerfs périphériques. Cependant, de tout temps, on a vu des auteurs s'élever contre cette manière de voir et soutenir l'existence de lésions médullaires bien déterminées au cours de ces intoxications. Parmi les autopsies confirmatives de cette opinion on peut citer celles de von Monakow, de OEller, de Oppenheim, comme nous l'avons dit plus haut, dans lesquelles ces auteurs ont constaté des altérations plus ou moins marquées de la substance grise des cornes antérieures et notamment des grandes cellules ganglionnaires de cette région. D'autre part, L. Stieglitz[1] a récemment montré par ses expériences sur les cobayes que, d'une façon constante, on trouvait, chez ceux de ces animaux qui avaient été soumis à l'intoxication saturnine, des lésions des cellules ganglionnaires de la substance grise caractérisées surtout par la vacuolisation de ces cellules.

II. — INTOXICATIONS D'ORIGINE VÉGÉTALE

A. — *ERGOTISME*

Les épidémies d'ergotisme et les symptômes qui les caractérisent ont fait l'objet d'assez nombreuses relations; mais comme il ne s'agit pas ici de l'ergo-

[1] L. Stieglitz. Eine experimentelle Untersuchung über Bleivergiftung. *Arch. f. Psych.*, XXIV, p. 1.

tisme en général, mais seulement des effets de cette intoxication sur le système nerveux et particulièrement sur la moelle, il ne sera question dans cet article que du remarquable travail de F. Tuczek (1), qui a observé dans un asile d'aliénés 17 cas provenant de l'épidémie qui eut lieu pendant l'automne de 1879 dans le district de Frankenberg, près Cassel. Celle-ci était due à l'usage d'un seigle contenant de l'ergot en très grande quantité (1 à 2 pour 100). Cette épidémie avait porté non seulement sur les hommes, mais aussi sur les animaux (poules) qui avaient mangé de ce mauvais grain. Cette épidémie peut servir de type au point de vue qui nous occupe, car les symptômes qu'elle détermina furent presque exclusivement nerveux; dans un seul cas elle se montra avec un aspect gangreneux, et encore ne s'agissait-il que d'une gangrène superficielle d'un doigt.

Dans ces 17 cas, et chez tous les autres malades soignés à la consultation externe, Tuczek constata les symptômes d'une affection des cordons postérieurs de la moelle; dans 4 autopsies il put vérifier directement l'existence de celle-ci.

L'âge de ces 17 malades variait entre 7 et 48 ans, il y avait notamment 6 enfants au-dessous de 15 ans; on ne peut donc arguer que la lésion des cordons postérieurs était due à une autre cause telle que l'artério-sclérose, l'alcoolisme, la syphilis ou autres affections de l'âge adulte ou de la vieillesse.

Ces malades avaient en outre présenté des troubles psychiques (manie) assez prononcés, ainsi que des attaques épileptiques tout à fait analognes à l'épilepsie vraie, mais ces symptômes étant indépendants de l'altération médullaire, il n'en sera pas fait mention ici.

Comme phénomènes directement attribuables à l'altération médullaire, Tuczek a relevé les suivants : des paresthésies, telles que des fourmillements, des engourdissements, des douleurs fulgurantes, des douleurs en ceinture, la diminution de la sensibilité à la douleur, le défaut d'équilibre les yeux étant fermés, et enfin l'ataxie. Si à cela on joint la perte des réflexes rotuliens qui fut constatée chez tous ces malades, on voit que plus d'une fois l'aspect clinique de ces individus atteints d'ergotisme fut très analogue à celui du tabes le mieux caractérisé.

L'examen anatomique, fait dans 4 cas, vint confirmer d'une façon éclatante les inductions de la clinique; dans chacune des 4 moelles on trouva des lésions des cordons de Burdach assez analogues à celles qui se voient dans le tabes incipiens vulgaire. Tuczek fait remarquer que les cordons de Goll n'étaient pas ou étaient à peine atteints, et il dit textuellement que la seule différence qui, au point de vue anatomique, puisse être invoquée entre le tabes et l'ergotisme, c'est que dans cette dernière affection les lésions se sont développées d'une façon beaucoup plus rapide et qu'il existait un nombre considérable de corps granuleux. Les colonnes de Clarke, que tout d'abord l'auteur avait cru intactes, présentaient une atrophie du réseau des fibrilles, ainsi qu'il (2) a pris soin de le mentionner dans une rectification ultérieure; c'est là une nouvelle analogie avec le tabes. Il est d'ailleurs impossible de savoir exactement quel est le point de départ de ces lésions à apparence tabétique; pour une certaine part il est *exogène*, et peut-être est-il dû à une altération des cellules des ganglions spinaux; pour une autre part il semble qu'il soit aussi *endogène* et provienne d'une altération de la substance grise médullaire. Au point de vue étiologique,

(1) F. Tuczek. Ueber die Veränderungen im Centralnervensystem, etc. *Arch. f. Psych.*, XIII, p. 99.

(2) F. Tuczek. *Wanderversammlung der Südwestdeutschen Neurologen*, 1886.

le mode de production des accidents nerveux de l'ergotisme est assez singulier; il arrive en effet souvent que ceux-ci surviennent à une époque où les accidents aigus de l'intoxication ont disparu et où les malades ont même depuis quelque temps déjà (1) complètement cessé l'usage des grains avariés. La tendance générale est vers une amélioration progressive; cependant les attaques épileptiformes peuvent continuer pendant longtemps encore. De même pour le réflexe rotulien; on voit son absence persister pendant des années après la cessation de l'intoxication et des principaux accidents qui l'avaient accompagnée. C'est ainsi que Tuczek, ayant fait une enquête en 1886 sur les malades qu'il avait soignés en 1879-1880, apprit que dans cette période de 6 ans, sur 25 individus atteints d'ergotisme à manifestations nerveuses, 5 étaient morts; chez tous le réflexe rotulien était resté absent, sauf chez 2 où il avait reparu des deux côtés; enfin chez un troisième malade le réflexe rotulien n'était revenu que d'un seul côté et demeurait absent à l'autre jambe. On remarquera, et cela pourrait faciliter le diagnostic dans des cas douteux, que dans l'ergotisme on ne trouve pas les phénomènes oculaires spéciaux au tabes (il peut exister un certain degré d'amblyopie sous l'influence de la cachexie ergotée, mais jamais Tuczek n'a vu la perte des réflexes pupillaires); enfin les troubles urinaires et génitaux semblent y être rares ou tout au moins très peu prononcés.

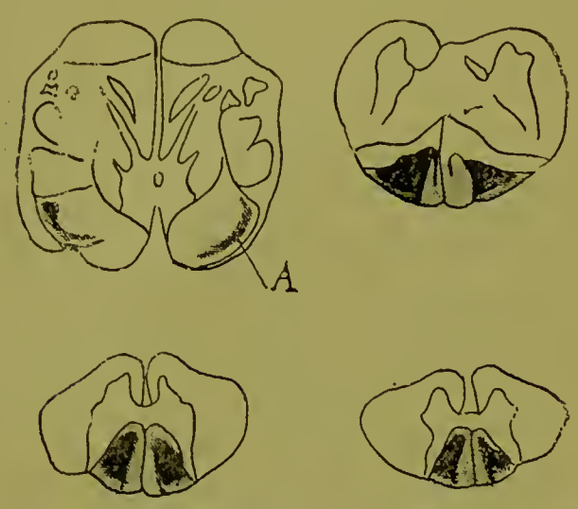


Fig. 180. — Moelle et bulbe dans un cas d'ergotisme (d'après Tuczek). Les lésions les plus intenses sont désignées par une tache noire; les lésions les moins intenses, par une teinte grisâtre.

B. — *LATHYRISME*

Les effets funestes qu'offre pour l'homme et certains animaux l'alimentation avec les différents *lathyrus* sont connus depuis fort longtemps, et Ramazzini en 1691 les signalait déjà pour les avoir observés dans le duché de Modène. De même Duvernoy en 1770. Doir (1785) avance que la farine de gesse mêlée à celle de blé dans le pain détermine la rigidité des membres inférieurs. Cependant l'étude de cette affection ne date guère que du XIX^e^ siècle avec Desparanches (de Blois) (1829), qui avait suivi une épidémie de lathyrisme en Loir-et-Cher, avec Irving (1856-1886) qui observait dans les Indes anglaises, et plus récemment avec Cantani (2), Brunelli (3), Bouchard (4), Proust (5), Bourlier (6),

(1) On sait que dans la paralysie arsenicale et dans la paralysie diphtérique, on voit d'ordinaire la paralysie se montrer plus ou moins longtemps après la cessation de l'intoxication arsenicale ou la guérison de la diphtérie.

(2) Cantani. Latirismo. *Il Morgagni*, XV, 1875.

(3) Brunelli. *Transactions of the seventh session of the International Medical Congress*, vol. II, p. 45.

(4) Bouchard. Relation de son voyage en Algérie. In P. Marie. Lathyrisme et béribéri. *Progrès méd.*, 1883.

(5) Proust. Sur le lathyrisme médullaire spasmodique. *Bull. de l'Acad. de méd.*, 1885, p. 829-859.

(6) Bourlier. Le lathyrisme. *Alger méd.*, septembre 1882.

dont les descriptions nous ont permis de nous faire une idée nette des symptômes observés.

L'intoxication dont il s'agit est due à l'ingestion d'une gesse désignée, suivant les localités et aussi suivant ses variétés, sous les noms de chiche, grosse chiche, jarosse, pois jarosse, charosse, jarzeau, gesse chiche, etc., répondant dans les classifications botaniques à différents lathyrus : *L. sativus*, *L. cicera*, *L. clymenum*.

L'usage de cette légumineuse pour l'alimentation de l'homme n'a d'ailleurs lieu que dans les époques de mauvaise récolte ou même de véritable famine (aux Indes, en Algérie), car son goût est loin d'être agréable. Le principe actif qu'elle contient semblerait être un alcaloïde (Londe et P. Marie, Astier). La cuisson à laquelle sont soumis les aliments qui contiennent la farine de gesse ne paraît pas atténuer notablement le pouvoir nocif de celle-ci, cependant les individus qui en Algérie se nourrissent de la préparation connue sous le nom de *couscoussou* seraient plus souvent atteints de lathyrisme que ceux qui mangent cette farine sous forme de galette, cette dernière ayant été soumise à une température plus élevée que le couscoussou.

Quoi qu'il en soit, voici quels sont les troubles médullaires déterminés par cette intoxication : Ce qui frappe tout d'abord chez ces malades, c'est l'existence d'une paraplégie spasmodique en général très accentuée. Voici ce qu'en dit le professeur Bouchard, qui en 1885 parcourut les régions de la Kabylie atteintes d'une épidémie de lathyrisme : « Ils marchent un peu inclinés en avant ; leurs mouvements sont lents et raides; chaque pas s'accompagne d'une secousse constituée par deux ou trois saccades qui causent une propulsion en avant, et ils ne gardent l'équilibre qu'en s'appuyant des deux mains sur un long bâton qu'ils piquent dans le sol à quelques pas, directement devant eux : sans cet appui ils tomberaient en avant. Ils marchent la jambe raidie en extension sans fléchir le genou, et fauchent nécessairement. Pendant ce mouvement de circumduction, la pointe est dirigée en bas, le pied en rotation légère sur son bord interne, les orteils fléchis heurtent les aspérités du chemin : il en résulte que presque tous les malades présentent des excoriations ou des plaies sur la face dorsale des orteils. Le pied s'applique sur le sol d'abord par la pointe. Dès que, par la continuation du mouvement du corps, tout le poids est supporté par ce pied, le talon s'élève par deux ou trois saccades convulsives qui produisent la propulsion signalée plus haut. Si le malade s'arrête, les secousses convulsives des muscles continuent à se produire et déterminent les oscillations verticales de tout le corps, qui obligent encore le malade à s'appuyer sur son bâton pour maintenir l'équilibre; mais bientôt ces mouvements involontaires devenant incommodes, il s'assied, les jambes complètement étendues; on voit alors se continuer pendant quelques instants les mouvements oscillatoires du pied. ...Les réflexes tendineux sont très nettement exagérés, et l'on produit le phénomène du pied avec la plus grande intensité. Les membres inférieurs sont constamment en extension; on peut cependant fléchir les genoux et les pieds, mais on sent une certaine résistance, et l'on produit ainsi le phénomène du pied. Absolument rien de constatable à la vue du côté des membres supérieurs. »

De cette description, corroborée d'ailleurs par celles de Proust, de Bourlier, etc., on peut nettement conclure que dans le lathyrisme le phénomène principal consiste dans une *paraplégie spasmodique;* celle-ci peut, mais dans

quelques cas seulement, être assez prononcée pour déterminer une extension permanente des jambes et maintenir les malades au lit.

On voit en outre que ces phénomènes spasmodiques sont uniquement localisés aux membres inférieurs, les membres supérieurs sont indemnes; il est probable cependant qu'à leur niveau les réflexes tendineux sont également exagérés.

Les auteurs ne sont pas d'accord quant à la manière dont se comportent les muscles des jambes: pour quelques-uns (Cantani) il existerait de l'atrophie musculaire, pour d'autres auteurs les muscles conserveraient leur volume normal.

Un autre symptôme très fréquent consiste dans les troubles de la miction: quelquefois il s'agit de rétention d'urine, le plus souvent d'incontinence.

A ces troubles de la miction il faut joindre ceux qui portent sur les fonctions génitales : il existe en effet, et dès le début, une diminution de la puissance sexuelle qui, dans un bon nombre de cas, va jusqu'à l'impuissance absolue.

Les auteurs diffèrent un peu quant à l'appréciation qu'ils portent sur l'état de la sensibilité; ce qui, d'après leurs descriptions, semble le plus probable, c'est qu'il existe en général un certain degré de paresthésie, bien plus que d'anesthésie vraie. Aussi, quoique l'acuité sensitive soit souvent amoindrie, les malades n'en continuent pas moins à avoir la perception assez nette des impressions cutanées au niveau des membres inférieurs; c'est ainsi qu'un des Arabes vus par Proust disait sentir très bien les puces qui le piquaient ou les épines du chemin.

Les fonctions psychiques, de même que les mouvements des membres supérieurs, seraient entièrement respectés.

Quant au mode de début de cette affection, nous manquons de documents tout à fait précis. Pour quelques auteurs, le début serait généralement brusque: du jour au lendemain, du soir au matin, on pourrait voir la paraplégie survenir. Pour d'autres, les premiers accidents paralytiques s'accompagneraient d'une fièvre assez vive. Enfin certains auteurs, et ceux-ci semblent être dans le vrai, décrivent à la paraplégie lathyrique des phénomènes prodromiques consistant dans des sensations ébrieuses, dans des fourmillements, dans un engourdissement des jambes, parfois dans des névralgies en ceinture au niveau de la partie inférieure du tronc, mais il est rare qu'à une époque quelconque de la maladie on constate de véritables douleurs.

La marche de ces accidents est variable; ce n'est que dans des conditions exceptionnelles qu'ils vont jusqu'à déterminer la mort; parfois les phénomènes restent en l'état, la paraplégie subsiste; mais dans la majorité des cas on observe une tendance manifeste à l'amélioration, les troubles vésicaux et génitaux cèdent les premiers, puis la paraplégie elle-même diminue d'intensité et enfin disparaît entièrement (Prengrueber, Bouchard), de telle sorte que la guérison est complète.

Les accidents du lathyrisme tels qu'ils viennent d'être décrits présentent une analogie extrême avec ceux de la forme de syphilis médullaire connue sous le nom de paralysie spinale syphilitique (Erb); ce sont, en effet, la même paraplégie spasmodique, les mêmes troubles vésicaux et génitaux, les mêmes paresthésies. On comprendrait donc qu'on se demandât si les malades considérés comme affectés de lathyrisme ne seraient pas purement et simplement des syphilitiques. Aucun doute n'est possible à cet égard, non seulement par

suite de l'absence chez ces malades de tout antécédent syphilitique, mais surtout par le fait que l'affection que nous étudions ici survient d'une façon épidémique, chez des individus dont l'alimentation s'est trouvée considérablement modifiée par suite de l'insuffisance des récoltes. Ce caractère épidémique est tellement marqué que, dans certains pays (Algérie), on a vu 1 sur 10 et même 1 sur 8 des habitants être frappé dans une même commune. Il faut, en outre, relever ce fait que l'influence de l'intoxication lathyrique s'exerce non seulement sur les hommes, mais aussi sur les animaux, du moins sur certains d'entre eux (canards, oies, cochons, etc...): les chevaux sont particulièrement sensibles à cette intoxication : celle-ci produit chez eux, soit la paraplégie spasmodique comme chez l'homme, soit un cornage très intense par paralysie bilatérale des cordes vocales.

Il reste à rechercher de quelle nature est la lésion médullaire causée par l'action des lathyrus; par malheur, les autopsies à cet égard manquent jusqu'ici complètement et l'on est forcé de s'en tenir à des suppositions basées sur les inductions que permet l'étude des phénomènes cliniques et les recherches expérimentales. La production d'une paraplégie spasmodique aussi nettement caractérisée avait induit certains auteurs (Brunelli, Pierre Marie) à admettre qu'il s'agit dans le lathyrisme d'une lésion analogue à celle que l'on assignait au tabes dorsal spasmodique, c'est-à-dire d'une altération primitive des cordons latéraux. En considérant les choses de plus près, et laissant de côté le tabes dorsal spasmodique, qui n'a rien à faire ici, on est conduit à penser qu'il s'agit là, comme toujours, d'une altération des cellules de la substance grise, altération qui aurait pour résultat un certain degré de dégénération secondaire des cordons latéraux et par conséquent la production des phénomènes spasmodiques. La localisation très étroite de ces phénomènes spasmodiques indique le peu d'étendue en hauteur de la lésion, qui pourrait être comparée plus ou moins à une myélite transverse; les troubles urinaires et génitaux sont un nouvel argument en faveur d'une lésion de la substance grise. Mais cette altération de la substance grise est-elle véritablement « en foyer », c'est-à-dire s'agit-il d'une destruction grossière de toute la région, comme le ferait un ramollissement de la moelle (Proust)? Les améliorations et même les guérisons constatées dans la plupart des cas ne tendraient pas à le faire croire, bien que la brusquerie du début signalée par quelques auteurs puisse être invoquée en faveur de cette manière de voir. Il semble plus probable que le lathyrisme exerce une action élective sur une certaine région de la substance grise médullaire et sur certains éléments de celle-ci. L'étude des cas de ce genre, soit chez l'homme, soit chez les animaux, semble devoir permettre de pénétrer le mécanisme de production d'un certain nombre d'affections médullaires, tout au moins de celles qui s'accompagnent de paraplégie spasmodique : jusqu'ici seul Mirto [1] a trouvé expérimentalement une dégénérescence des cordons de Goll et des faisceaux pyramidaux.

C. — *PELLAGRE*

La connaissance des altérations médullaires qui accompagnent la pellagre est déjà ancienne. Bouchard [2] les avait, en 1864, constatées très nettement

[1] Mirto. *Giornale di medicina legale*, mai 1898.

[2] Bouchard. Étude d'anat. pathol. sur un cas de pellagre. *Gaz. méd. de Paris*, 1864, n° 59.

dans un cas de cette affection, mais c'est surtout à Tuczek (1) et aux auteurs italiens (Tonnini (2), Belmondo (3), etc.), que nous devons de les connaître avec de plus grands détails.

De même qu'une autre intoxication alimentaire, l'ergotisme, avec laquelle on l'a souvent comparée bien qu'elle en diffère très notablement, la pellagre affecte souvent le cerveau et particulièrement les facultés mentales; d'où la fréquence des cas de folie pellagreuse. Aussi est-ce surtout sur les malades internés dans les asiles d'aliénés qu'ont été faites les recherches dont il vient d'être question. Il y a là une complexité inhérente à la nature des faits. Quoi qu'il en soit, on n'aura en vue dans cette article que les manifestations médullaires de la Pellagre, ce sont les travaux de Tuczek qui ont fourni une bonne part des documents mis en œuvre.



Fig. 181. — Coupes de moelle pellagreuse (d'après Tuczek, cas de Grillenzoni, planche VI). — La coupe située en haut et à gauche représente la 5e cervicale, les suivantes sont la 5e cervicale, la 6e dorsale, la 1re lombaire, la 3e lombaire, la 5e lombaire. On remarquera que sur aucune de ces coupes il n'y a d'altération de la *zone corniradiculaire*, c'est-à-dire de la partie du cordon postérieur immédiatement accolée au bord interne de la corne postérieure. Dans les coupes de la région cervicale le faisceau en virgule est altéré.

Sous le rapport anatomo-pathologique, les lésions que l'on constate ordinairement sont les suivantes :

Du côté des méninges il existe parfois un épaississement plus ou moins marqué, présentant les indices d'un processus lepto-méningitique et s'accompagnant d'une production exagérée de plaquettes osseuses.

Du côté de la moelle les lésions sont souvent très prononcées. Dans la substance grise, on constate des altérations variées des cellules ganglionnaires des cornes antérieures consistant soit dans l'atrophie simple de celles-ci, soit dans leur atrophie pigmentaire. Les fibres nerveuses contenues dans la substance grise seraient ordinairement conservées, même à l'intérieur des colonnes de Clarke.

Les altérations de la substance blanche sont infiniment plus marquées et plus caractéristique : sur 8 cas qu'il a examinés, Tuczek aurait constaté 2 fois l'existence d'une sclérose limitée aux cordons postérieurs; dans les 6 autres cas, il y avait sclérose combinée des cordons postérieurs et de la partie postérieure des cordons latéraux. Pour Belmondo, on trouverait dans tous les cas cette selérose des cordons latéraux associée à celle des cordons postérieurs.

Les caractères de l'altération des cordons postérieurs seraient assez particu-

(1) Tuczek. Ueber die nervösen Störungen bei der Pellagra (*Deutsch. med. Wochenschr.*, 1888, n° 12) et Monographie sur la pellagre parue en 1895.

(2) Tonnini. I disturbi spinali nei pazzi pellagrosi. *Rivista sperimentale di Freniatria*, vol. IX et X, 1885, 1884.

(3) Belmondo. Alterazioni del midollo spinale nella Pellagra. *Rivista sperimentale di Freniatria*, vol. XV et XVI, 1889, 1890.

liers, d'après la description de Tuczek. En effet, la dégénération frappait surtout les parties médianes des cordons postérieurs, épargnant presque toujours les zones radiculaires; quant à la dégénération constatée dans le cordon latéral, elle semblait porter particulièrement sur le faisceau pyramidal, le faisceau cérébelleux direct restant intact; seul le faisceau pyramidal croisé était atteint, à l'exclusion du faisceau pyramidal direct; le faisceau intermédiaire du cordon latéral semble également participer assez souvent à cette altération. La dégénération des cordons postérieurs ne présenterait jamais une très grande intensité et ne serait nullement comparable à celle qui se voit dans le tabes confirmé; au contraire, celle des cordons latéraux peut être très marquée, presque aussi marquée que dans la sclérose latérale amyotrophique. Les lésions des cordons postérieurs seraient beaucoup plus prononcées dans la région cervicale et dans le tiers supérieur de la région dorsale; celles des cordons latéraux le sont davantage dans la région dorsale, surtout dans le tiers moyen et dans le tiers inférieur de cette région (Belmondo). Gaucher et Sergent [1] ont eu l'occasion de faire l'autopsie d'un pellagreux; ils ont confirmé l'opinion déjà exprimée par P. Marie d'après l'examen des observations de Tuczek et de Belmondo, à savoir que la lésion est surtout endogène, atteint plus les cordons latéraux que les postérieurs, et dans ces derniers frappe surtout les parties qui sont le moins atteintes dans le tabes.



Fig. 182. — Coupes de moelle pellagreuse (d'après Tuczek, cas de Gurzon, planche V). — La première de ces coupes représente la 6e cervicale; à droite de celle-ci est la 6e dorsale, au-dessous et à gauche la 1re lombaire, la dernière est la 2e lombaire. — On remarquera que sur aucune de ces coupes la zone cornu-radiculaire n'est atteinte; sur les coupes de la région cervicale et de la région dorsale le faisceau en virgule est dégénéré.

Quant aux symptômes déterminés par ces différentes lésions, ils consistent principalement en des phénomènes spasmodiques. On observe, en effet, tous les caractères de la démarche particulière à la paraplégie spasmodique; les réflexes rotuliens sont le plus souvent exagérés, ils peuvent manquer cependant; fréquemment aussi il existe du clonus du pied; parfois un tremblement d'origine spasmodique (Belmondo).

Les troubles de la sensibilité font défaut ou sont très peu accentués; quand ils existent, ils consistent plutôt en hyperesthésie qu'en anesthésie.

L'atrophie musculaire ne fait pas non plus partie du tableau clinique de cette affection, malgré l'existence des lésions signalées plus haut dans la substance grise.

On ne constate pas d'ataxie véritable dans les mouvements des membres inférieurs, bien qu'il y ait une dégénération manifeste des cordons postérieurs, mais il convient de remarquer (Belmondo) que cette dégénération étant beaucoup plus marquée dans la région cervicale supérieure et dans le tiers supérieur de la région dorsale, cela expliquerait l'intégrité des mouvements des membres inférieurs, tandis que dans certains cas les mouvements des membres supérieurs seraient réellement atteints d'une ataxie plus ou moins prononcée.

[1] Gaucher et Sergent, *Soc. méd. des hôp.*, juillet 1895.

[P. MARIE.]

Quant aux pupilles, elles ne présentent pas l'immobilité réflexe qu'il est si fréquent d'observer dans le tabes, cependant leurs réactions sont souvent lentes à se produire; elles sont ordinairement affectées de myosis.

En résumé, au point de vue symptomatique, le tableau de l'affection emprunte un plus grand nombre de traits à la dégénération des cordons latéraux qu'à celle des cordons postérieurs.

L'influence étiologique de la pellagre sur la production des lésions et des troubles dépendant du système nerveux est ici indiscutable, quelle que soit l'opinion que l'on se fasse de la nature même de la pellagre : intoxication (Lombroso) ou infection (Belmondo).

Il nous a paru intéressant de donner ici cette rapide esquisse de la « moelle pellagreuse » parce que dans celle-ci, ainsi qu'on en peut aisément juger, les analogies sont nombreuses avec les lésions médullaires de la paralysie générale et avec un certain nombre de cas de scléroses combinées. Dans les premières nous connaissons le rôle joué par la syphilis, mais quant à l'étiologie des secondes, nous ne savons pas grand'chose : la comparaison de ces différentes lésions, au point de vue de la pathologie générale, est donc particulièrement intéressante.

LÉSIONS DE LA MOELLE DANS LA LÈPRE

Nous rapprochons des lésions médullaires toxiques celles que l'on rencontre parfois dans la lèpre, parce que ces lésions présentent entre elles une grande similitude ; les lésions de la moelle des lépreux se rapprochent surtout beaucoup, par leur localisation, de celles des pellagreux. En dehors des altérations de la substance grise qui ont été décrites surtout par Babes (dégénérescence colloïde dans les cornes antérieures, etc.), Pierre Marie et Jeanselme (1) ont appelé l'attention sur les lésions des cordons postérieurs : ces auteurs ont trouvé des dégénérescences presque identiques dans deux moelles de lépreux qu'ils ont eu à examiner. Voici comment Jeanselme et P. Marie décrivent les lésions qu'ils ont trouvées :

« *Dans le premier de nos cas*, les lésions médullaires sont particulièrement nettes. Sur toute la hauteur de la moelle *le cordon de Goll se montre dégénéré* : son aspect varie d'ailleurs assez notablement suivant les segments examinés. Au niveau des premières lombaires sa dégénération se fait en *éventail*, c'est-à-dire que sa portion postérieure est très étalée, tandis que l'antérieure est au contraire très mince ; dans la région dorsale supérieure la dégénération du cordon de Goll prend la forme d'un *pilon* à manche central, à grosse extrémité périphérique. Dans la région cervicale, du moins au niveau de C^{VI}, seul segment de cette région dont nous ayons des préparations, le territoire dégénéré n'occupe guère que les 4/5 du cordon postérieur de Goll. Un fait à noter, c'est que, à partir des premières dorsales jusque dans les régions tout à fait inférieures (même dans la région sacrée), une portion plus ou moins étendue du bord du sillon postérieur et de l'angle formé par la rencontre de ce sillon avec la péri-

(1) P. Marie et Jeanselme, *Revue neurol.*, 1898.

phérie de la moelle se trouve occupée par une, deux ou trois rangées de fibres nerveuses restées saines (1).

Quant à la manière dont se comportent *les autres territoires des lésions postérieures*, on note les particularités suivantes :

Pour la région *sacrée*, la lésion est surtout marquée dans la région des 2/3 postérieurs, du bord interne des cornes postérieures au niveau de la zone d'entrée des racines ; quant au territoire demeuré sain, il prend la forme d'un fer de lance dont la pointe se trouverait à l'extrémité postérieure du sillon postérieur et la base contre la commissure postérieure.

A la région *lombaire inférieure* L^v, l'aspect est tout différent, puisque la zone d'entrée des racines se trouve justement, avec une mince bande au bord du sillon postérieur, être le seul point des cordons postérieurs demeuré normal, tous les autres territoires, y compris la zone cornu-commissurale, se montrant altérés.

A la région *lombaire supérieure* on voit, des parties latérales du cordon de Goll, un peu avant son extrémité postérieure, naître de chaque côté un éperon très mince de dégénération qui se dirige en dehors vers l'angle formé par la rencontre de l'extrémité de la corne postérieure avec le bord postérieur de la moelle ; cet éperon de dégénération est, dans toute son étendue, séparé du bord postérieur de la moelle par une bande de tissu sain.

A la région *dorsale inférieure* les lésions sont cantonnées dans le cordon de Goll.

Les régions *dorsales moyenne* et *supérieure* présentent, outre la lésion du cordon de Goll s'épanouissant latéralement, comme nous l'avons déjà dit, dans sa portion postérieure, un petit foyer de dégénération isolé du précédent et situé dans le triangle formé par la rencontre de la corne postérieure avec le bord postérieur de la moelle, triangle auquel, pour la commodité de la description, nous donnerons le nom de *triangle cornu-marginal*. Cette dégénération du triangle cornu-marginal, à peine perceptible dans la région dorsale moyenne, devient plus nette à mesure qu'on remonte vers la moelle dorsale supérieure.

Dans la région *cervicale* (C^{vi}), les lésions situées en dehors des cordons de Goll occupent, dans le cordon de Burdach, un territoire assez étendu dont on doit mettre spécialement deux points en relief, bien qu'en réalité le tractus de dégénération soit absolument continu. Ces deux points, dont il convient de faire une mention spéciale, sont : *a*) le *faisceau en virgule* ; *b*) le *triangle cornu-marginal*. — En résumé, la zone altérée dans le cordon de Burdach revêt l'aspect d'un gros croissant à extrémités renflées, dont l'extrémité antérieure prend naissance au voisinage de la commissure postérieure, tandis que l'extrémité postérieure occupe le triangle cornu-marginal, et se termine par conséquent dans l'angle formé par la rencontre de l'extrémité de la corne postérieure avec le bord postérieur de la moelle.

Dans notre deuxième cas, les lésions sont, ainsi que nous l'avons déjà dit, fort analogues à celles qui viennent d'être décrites pour le cas I : même dégénération du cordon de Goll : en éventail au niveau des régions lombaire et dorsale inférieure, se limitant à la moitié postérieure du cordon de Goll au niveau

(1) Nous ne voudrions pas affirmer que ces fibres restées saines appartiennent au système du faisceau ovalaire de Flechsig, de la bandelette postéro-interne de Marinesco et Souques, du triangle de Gombault et Philippe, du faisceau septo-marginal de Bruce et Muir, mais cependant c'est là une chose assez vraisemblable.

de la région cervicale moyenne C^{IV-V} pour, au-dessus et au-dessous de cette région, occuper de nouveau toute l'étendue antéro-postérieure de ce cordon. De même que dans notre cas I, sur la plus grande partie des régions lombaire et dorsale on constate la persistance d'une mince rangée de fibres saines le long de la scissure postérieure et notamment au niveau de l'angle formé par la rencontre de celle-ci avec le bord postérieur de la moelle.

Quant à la dégénération des

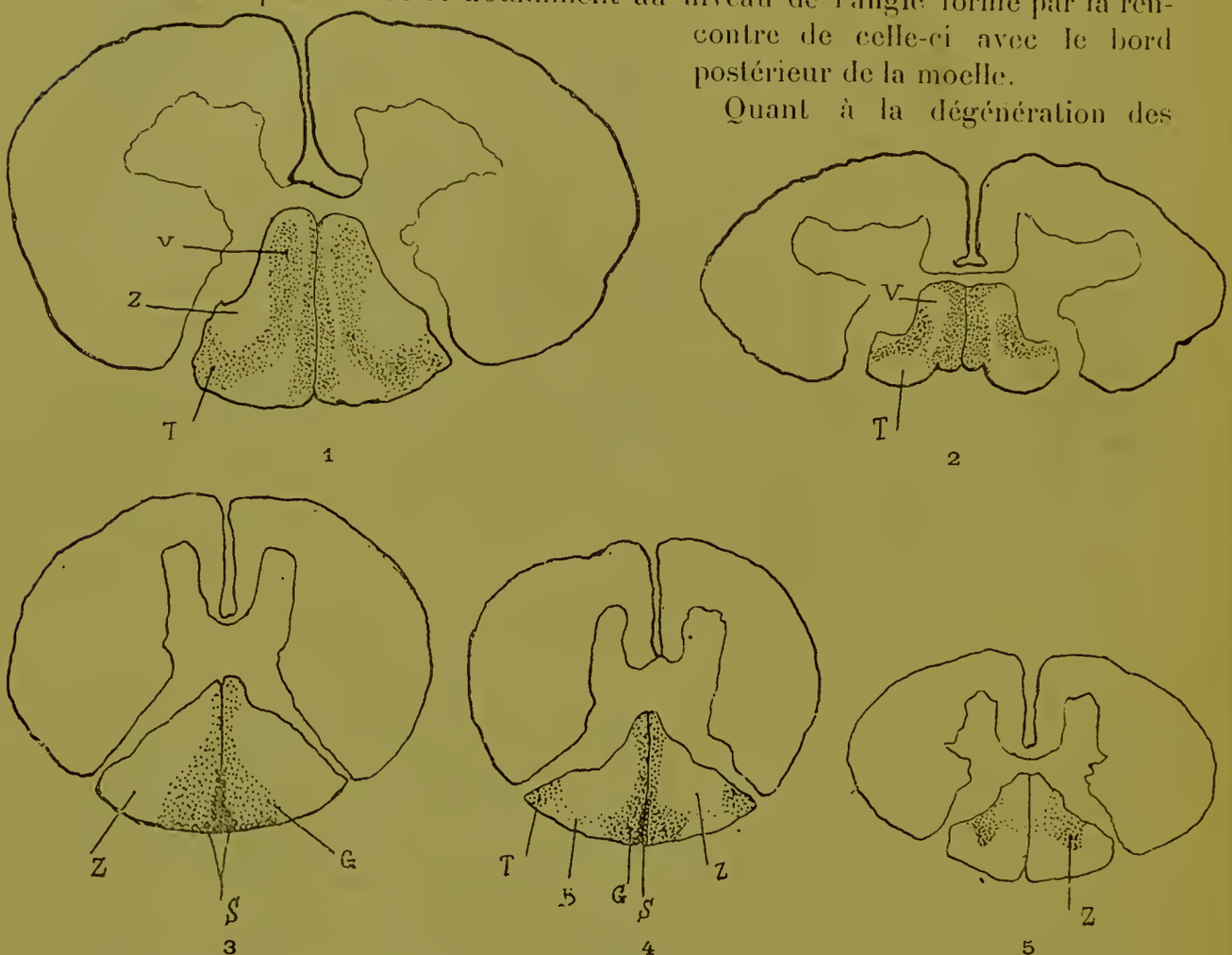


Fig. 185. — N° 1. *Lèpre.* — Sixième cervicale. Les territoires dégénérés sont marqués de points simples. V. Territoire dégénéré répondant à la bandelette en virgule. T. Triangle cornu-marginal dégénéré. On voit que la bandelette en virgule et le triangle cornu-marginal sont frappés simultanément par la lésion et se fusionnent. — N° 2. *Tabes.* — Moelle cervicale dans un cas de tabes. Les régions dégénérées sont pointillées ; elles comprennent le cordon de Goll et la zone d'entrée des racines. On remarquera l'intégrité du faisceau en virgule et la continuation de celui-ci avec le triangle cornu-marginal également indemne. Comparer cette figure avec la figure 1. — N° 3. *Lèpre.* — Région dorsale inférieure. Les parties dégénérées sont marquées de points fins. En S, fibres restées normales désignées par de petits cercles. G. Cordon de Goll. Z. Partie restée saine. — N° 4. *Lèpre.* — 2e lombaire. Les parties dégénérées sont marquées de points simples ; les parties non pointillées sont normales ; en S se trouvent quelques rangées de fibres saines désignées par de petits cercles. G. Cordon de Goll. T. Triangle cornu-marginal. B. Très légère dégénération intermédiaire entre les territoires altérés du cordon de Goll et du triangle cornu-marginal. Z. Zone d'entrée des racines restées indemnes. — N° 5. *Tabes.* — Région lombaire supérieure dans un cas de tabes où les lésions sont localisées dans les zones d'entrée des racines. C'est exactement l'inverse de ce qui a lieu dans nos cas de lèpre, ainsi qu'on peut s'en rendre compte en comparant la figure 5 avec la figure 4.

territoires du cordon postérieur situés en dehors des faisceaux de Goll, on note, dans la région lombaire, l'existence d'un tractus partant de l'extrémité postérieure du faisceau de Goll et se terminant dans le triangle cornu-marginal ; ce tractus est sur tout son parcours séparé de la périphérie de la moelle par une bande de tissu sain. Au milieu de son trajet la dégénération de ce tractus est particulièrement moins fournie qu'à ses extrémités. La zone d'entrée des racines est complètement indemne. Plus haut, dans

la région dorsale inférieure et moyenne, la lésion se présente de chaque côté du cordon postérieur sous la forme d'un triangle dont les côtés seuls seraient dégénérés et l'aire normale ; le bord interne de ce triangle est formé par le faisceau de Goll, son bord postérieur par un tractus analogue à celui dont il vient d'être question ; quant à son bord externe, il est constitué par une mince bande de dégénération parallèle à la direction de la corne postérieure, mais nullement accolée à celle-ci. Dans la région cervicale inféro-moyenne C^{V-VI}, les cordons de Burdach présentent une dégénération qui occupe à la fois et sans interruption le territoire du faisceau en virgule et le triangle cornu-marginal.

Plus haut enfin, dans la région tout à fait inférieure du bulbe, immédiatement au-dessous de l'entre-croisement des pyramides, à part la dégénération du faisceau de Goll très peu étendue en largeur, mais occupant en longueur à peu près tout le territoire antéro-postérieur de ce faisceau, on note l'existence d'une très mince bande dégénérée, oblique d'avant en arrière, de dedans en dehors, et située à une faible distance du faisceau de Goll dont elle est d'ailleurs entièrement isolée par du tissu normal.

Opposant ces lésions à celles que l'on rencontre dans le tabes, Jeanselme et P. Marie les considèrent comme d'origine *endogène*. Ils s'appuient sur les arguments suivants : les lésions des *racines postérieures*, s'il en existe, sont très peu intenses et hors de toute comparaison avec celles du tabes ; dans la région cervicale, comme dans la région lombaire, la *zone d'entrée des racines* reste parfaitement indemne, alors que dans le tabes les lésions débutent ou sont prédominantes dans cette région ; les *zones de Lissauer*, qui sont surtout constituées par des émanations des racines postérieures, restent indemnes dans la lèpre, alors que dans le tabes ces zones se montrent altérées ; le *reticulum nerveux des colonnes de Clarke* se présente dans la moelle des lépreux dans un état de conservation non pas parfait, mais tout différent des graves altérations qu'on y constate dans le tabes ; enfin le *triangle cornu-marginal* semble être une des régions où débutent les altérations de la lèpre, alors que dans le tabes il présente au processus destructif une résistance assez longue. La nature endogène des fibres du triangle cornu-marginal, sans être démontrée, il est vrai, paraît cependant fort probable : Jeanselme et P. Marie s'appuient pour le démontrer sur la différence même de ses altérations dans le tabes d'une part, la lèpre et la pellagre d'autre part, sur sa dégénérescence très nette dans un cas de myélite transverse dans le segment où siégeaient les dégénérations descendantes, enfin sur sa continuité directe avec le faisceau en virgule de Schultze, faisceau essentiellement endogène, soit comme zone saine dans le tabes, soit comme zone malade dans la lèpre et dans certaines myélites transverses. L'accentuation des lésions de la lèpre dans le cordon de Goll n'est pas un argument contre la nature endogène des lésions, car le cordon de Goll contient un bon nombre de fibres endogènes ; l'intégrité de certains vaisseaux endogènes (faisceau ovalaire de Flechsig, triangle de Gombault et Philippe, bandelette postéro-interne de Souques et Marinesco, faisceau septo-marginal de Bruce et Muir) prouve seulement que tous les fibres endogènes ne s'altèrent pas forcément ensemble sous l'influence d'une même cause, le virus de la lèpre par exemple.

Sans doute les lésions que nous venons de décrire et d'interpréter d'après Jeanselme et P. Marie ne se présentent pas dans la moelle de tous les lépreux, mais, quand elles existent, elles ont une localisation si typique qu'elles peuvent permettre de faire presque à coup sûr le diagnostic rétrospectif (P. Marie).

PARALYSIE SPINALE INFANTILE

Historique. — Le premier auteur qui ait donné une description d'ensemble de la paralysie spinale infantile est Heine (1840), dont la monographie sur ce sujet est restée justement célèbre. Puis vinrent les travaux de Rilliet et Barthez, de Kennedy et surtout de Duchenne de Boulogne, qui étudia cette affection au point de vue clinique, avec une précision inconnue jusqu'alors; il faut également signaler d'une façon spéciale la thèse de Laborde. — Les notions anatomo-pathologiques ne furent acquises que plus tard, et grâce aux travaux de Cornil (1865) et surtout de Prévost et Vulpian (1865), de Lockhart Clarke (1868), de Charcot et Joffroy (1870), grâce auxquels on put enfin se rendre compte de ce fait que la lésion essentielle de la paralysie infantile avait spécialement pour siège la substance grise de la corne antérieure. Puis vinrent les travaux confirmatifs de Parrot et Joffroy, de Leyden, de Schultze, etc..., et celui tout particulièrement intéressant de Roger et Damaschino. Par ces différents travaux l'entité morbide « paralysie spinale infantile » s'est trouvée constituée à peu près telle que nous la connaissons aujourd'hui, tant au point de vue clinique qu'au point de vue anatomo-pathologique; les progrès qui ont été faits depuis lors dans ces deux directions n'ont plus guère porté que sur des points particuliers. Par contre, il semble qu'aujourd'hui, grâce aux progrès de la pathologie générale, une transformation totale se soit produite dans l'opinion que l'on doit se faire de la nature de cette affection, la notion de son origine infectieuse exposée par Pierre Marie dans ses Leçons (1892) ayant définitivement prévalu.

Symptomatologie. — Nous aurons d'abord en vue les cas appartenant à la forme typique, puis nous examinerons ensuite les formes anormales.

A. **Début.** — Le début est fébrile. Cette fièvre initiale peut être assez intense, la température atteint alors 39°, 40° et plus, et des symptômes généraux plus ou moins graves, du côté des différents organes, l'accompagnent : phénomènes gastro-intestinaux, vomissements, etc.... Souvent aussi, en même temps que cette fièvre, on observe des phénomènes nerveux assez prononcés : céphalalgie, abattement, rachialgie, somnolence ou même coma, délire, convulsions. Ces dernières peuvent être localisées soit à la face, soit aux extrémités, ou même se borner au grincement des dents et à un strabisme passager, ou au contraire se généraliser et se présenter sous la forme d'une véritable attaque d'éclampsie; ces attaques durent tantôt une ou deux heures seulement, dans d'autres cas plusieurs jours, et la mort peut survenir avant que l'enfant ait repris connais-

sance; parfois elles sont uniques, parfois elles se montrent à plusieurs reprises.

Mais le début de la paralysie spinale infantile n'est pas toujours aussi bruyant; dans certains cas celle-ci survient après quelques-uns des prodromes qui accompagnent la plupart des maladies aiguës, quelquefois même, comme on le verra à propos des formes anormales, il n'y a pour ainsi dire aucun prodrome.

B. **Motilité.** — Quoi qu'il en soit, le phénomène principal, caractéristique, de la maladie, ne tarde pas à se montrer, c'est la *paralysie*. En général celle-ci parvient très rapidement à son maximum, quelques heures suffisent; mais il peut arriver qu'elle mette un temps plus long à l'atteindre, procédant, pour ainsi dire, d'une façon subaiguë; il faut alors plusieurs jours avant qu'elle soit complète; parfois aussi c'est par poussées qu'elle survient, poussées séparées par des intervalles plus ou moins longs.

La localisation de la paralysie infantile est extrêmement variable : tantôt un segment de membre est seul atteint, et même dans celui-ci, particulièrement un groupe de muscles; tantôt c'est le membre tout entier, ou bien deux membres, soit par exemple les deux jambes, soit une jambe et un bras; dans ce cas la paralysie est le plus souvent croisée, c'est-à-dire que le bras d'un côté et la jambe de l'autre sont paralysés; plus rarement elle est unilatérale et l'on observe alors une véritable forme hémiplégique; l'existence de celle-ci avait été niée par Heine, mais on en connaît un certain nombre d'exemples authentiques (Duchenne de Boulogne, Déjerine et Huet, etc...).



Fig. 184. — Paralysie spinale infantile. Atrophie du membre inférieur gauche.

Dans les membres il n'est pas rare de voir une dissociation très marquée des différents muscles par rapport à la paralysie; c'est ainsi que pour le membre inférieur les muscles du domaine péronier sont souvent atteints, tandis que le tibial antérieur est respecté, ou bien le couturier et le tenseur du fascia lata sont indemnes, tandis que les autres muscles innervés par le crural sont paralysés. — Pour le membre supérieur, on voit l'affection intéresser tous les muscles innervés par le radial, tandis que le long supinateur est respecté; le deltoïde est souvent pris isolément, ou bien l'une de ses portions seulement est atteinte en même temps que certains groupes des muscles de l'épaule : sous-épineux et rhomboïde. Le groupe radiculaire supérieur du plexus brachial peut se trouver atteint dans son entier (Dupré et Huet) (1).

Les muscles du tronc ne sont pas non plus indemnes : le grand dentelé antérieur, les muscles des gouttières vertébrales ou ceux de la ceinture iliaque peuvent être frappés, soit seuls, soit conjointement avec ceux des membres.

Il semble également très vraisemblable que les muscles innervés par les nerfs bulbaires n'échappent pas à la paralysie infantile, ainsi qu'en témoignent les

(1) Dupré et Huet, *Soc. de neurol.*, avril 1902.

faits rapportés par Medin (1), Hoppe-Seyler (2), Béclère, Henoch, Oppenheim, Huet (3), etc... (muscles des yeux, facial, hypoglosse, récurrent, etc...). Si ces faits ne sont pas généralement admis, cela tient sans doute à ce que cliniquement on ne voit guère de sujets atteints de paralysie infantile présenter de paralysies dans le domaine des noyaux moteurs du bulbe, pour la bonne raison qu'en général, lorsque les foyers de paralysie infantile siègent à ce niveau, les troubles de la circulation et de la respiration sont tellement graves que le malade meurt dans la période aiguë et que l'on ne peut, par conséquent, observer l'évolution ultérieure des paralysies de ce genre.

Quant aux sphincters, ils sont ordinairement respectés; ce n'est que pendant la période d'invasion qu'ils présentent quelquefois de l'incontinence.

Il est rare que l'on puisse dès le moment de l'apparition de la paralysie étudier ainsi sa localisation; le plus souvent, en effet, comme nous l'avons dit, elle frappe en masse les muscles d'un ou plusieurs membres; cet examen n'est possible que plus tard, après qu'elle a rétrocédé peu à peu et s'est cantonnée définitivement dans certains territoires musculaires; cette période est connue sous le nom de *phase de régression*. Lorsqu'elle est achevée, c'est-à-dire après un laps de temps de quatre semaines à deux ou trois mois, on peut établir l'inventaire des dégâts causés par la maladie.

Dès ce moment d'ailleurs a commencé une nouvelle période clinique, la *période atrophique*; cette période se continuera pendant des semaines et des mois, et de plus, parallèlement à elle, on constatera chez les jeunes sujets un manque de croissance des muscles atteints, manque de croissance grâce auquel les différences existant entre le volume de ces muscles et celui des mêmes muscles du côté opposé se trouveront considérablement augmentées.



Fig. 185. — Pied bot dans un cas de paralysie infantile arrivé à l'âge adulte.

Peu à peu, par suite de l'action combinée de l'atrophie musculaire et du défaut de croissance, se montrent des *déformations* qui atteignent souvent un degré extrême. Suivant la partie du corps sur laquelle elles siègent, ces déformations présentent des aspects divers: parmi les plus ordinaires on peut citer :

Le pied bot : il présente de nombreuses variétés; parmi celles-ci une des plus fréquentes est celle qui se montre sous la forme suivante : le pied est beaucoup moins long que normalement et aussi plus mince, soit dans le sens antéro-postérieur, soit dans le sens transversal; de plus ses reliefs ont en partie disparu, le cou-de-pied fait défaut, l'extrémité tout entière a plus ou moins pris la forme d'une pyramide aplatie; enfin elle est pendante, les orteils se trouvent dirigés en bas, souvent aussi elle offre une courbure, comme

(1) Medin. En epidemi af infantil paralysi. *Hygiea*, 1890, XLII, p. 657. Analyse in *Neurolog. Centralblatt*, 1891 p. 397. — *Arch. de méd. des enfants*, 1898.

(2) Hoppe-Seyler. Ueber Erkrankung der Medulla Oblongata im Kindesalter. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1892, p. 188.

(3) Huet. Paralysie infantile avec atteinte du récurrent. *Revue neurol.*, 1900.

si la face plantaire avait été enroulée sur un cylindre d'assez large diamètre. Dans d'autres cas, au lieu d'être comme ici en pseudo-équinisme, le pied est en varus ou en valgus; toujours il est diminué de volume et plus ou moins flasque.



Fig. 186. — Paralysie spinale infantile ayant amené la production d'un pied bot bilatéral.



Fig. 187. — Paralysie infantile ayant amené une atrophie des deux membres inférieurs; les muscles de l'épaule gauche ont été également atteints.

La main bote présente les mêmes caractères; on la voit prendre vis-à-vis de l'extrémité inférieure des os de l'avant-bras les angles les plus extraordinaires.

Le tronc peut être également atteint par les déformations: celles-ci varient de siège et de degré : tantôt il s'agit d'une simple scoliose, dont la convexité se trouve généralement du côté sain (Mesmer, Kirmisson et Sainton, Mirallié), tantôt, par suite de la lésion des muscles de la ceinture iliaque et de ceux des membres inférieurs, le malade est « cul-de-jatte ».

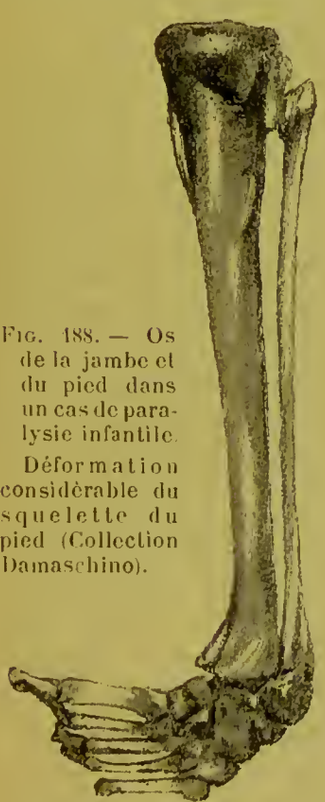


Fig. 188. — Os de la jambe et du pied dans un cas de paralysie infantile. Déformation considérable du squelette du pied (Collection Damaschino).

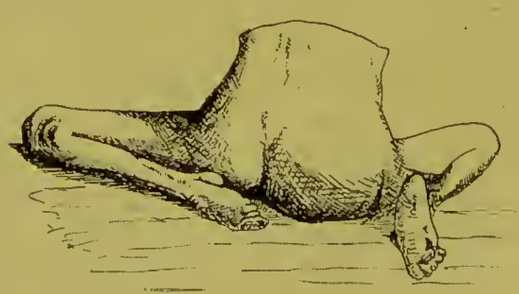


Fig. 189. — Paralysie infantile siégeant sur les membres inférieurs et les muscles du bassin et ayant amené l'infirmité dite « cul-de-jatte » (Collection Damaschino).

Il faut aussi, dans la genèse de ces déformations, tenir compte de ce fait qu'à celles-ci prennent part non seulement les muscles, mais aussi les os et les articulations. Tout le squelette des membres paralysés est en effet, comme on le verra à propos de l'anatomie pathologique, considérablement diminué de volume, et

au niveau des articulations il se produit des luxations et des rétractions fibreuses, qui contribuent à favoriser beaucoup la déviation des membres. C'est à cet état des articulations ainsi qu'à l'absence de la tonicité musculaire qu'il convient d'attribuer cette laxité anormale qui, lorsqu'elle existe, donne naissance au phénomène dit « jambe de polichinelle ».

Si l'on recherche les caractères propres à ce genre de paralysie, on constate qu'il s'agit par-dessus tout d'une paralysie flaccide.

En effet, outre la laxité anormale des membres dont il vient d'être question, on note que les *réflexes tendineux* sont diminués ou abolis au niveau des muscles paralysés, mais seulement au niveau de ceux-ci.



Fig. 190. — Paralysie infantile ayant amené une atrophie considérable de tout le membre supérieur droit.

La *contractilité idio-musculaire* des muscles atteints serait tout d'abord plutôt accrue; puis, à mesure que les fibres dégénèrent et que la substance musculaire disparaît, cette contractilité diminue, et bientôt fait elle-même défaut.

Quant à la *contractilité électrique*, c'est surtout à Duchenne de Boulogne que l'on doit d'en avoir indiqué les principales modifications et la signification, du moins pour ce qui regarde l'excitabilité faradique. Pour ce qui concerne celle-ci, Duchenne de Boulogne a montré que, dans les muscles profondément atteints, l'excitabilité faradique ne tarde pas à diminuer, et que déjà au bout de sept à huit jours elle peut faire entièrement défaut. Au contraire, pour les muscles dont, à cette date, l'excitabilité faradique n'a que peu ou pas diminué, la paralysie, on peut presque l'affirmer à coup sûr, ne tardera pas à rétrocéder, et ils recouvreront tôt ou tard leur fonctionnement normal.

L'*excitabilité galvanique*, elle, se comporte à peu près comme dans les cas de paralysies traumatiques graves (Erb) : perte rapide de l'excitabilité dans les nerfs, les muscles au contraire montrant pendant les premières semaines et même pendant les premiers mois une augmentation de leur contractilité galvanique avec les transformations habituelles de la formule normale : (AnSZ≥KaSZ, secousse lente). — Puis au bout de deux à trois mois l'excitation galvanique diminue de nouveau et tombe souvent beaucoup au-dessous de la normale, tout en conservant les mêmes caractères qualitatifs. Plus tard encore, au bout d'un ou deux ans, il n'est pas rare d'observer dans les muscles, même très atrophiés, des vestiges d'excitabilité galvanique.

C. **Troubles trophiques.** — A côté de ces paralysies, il convient d'étudier les *troubles trophiques* qui se montrent sur d'autres organes que les muscles et qui, eux aussi, sont sous la dépendance directe de la lésion médullaire; voici une énumération de ces troubles trophiques :

Le *défaut d'accroissement des membres* a, comme on l'a déjà vu, une part considérable dans la genèse des déformations; ce défaut d'accroissement est général, c'est-à-dire qu'il porte sur tous les tissus du membre :

L'*adipose sous-cutanée* (obésité locale de Landouzy) consiste dans un dépôt parfois considérable de tissu adipeux dans le tissu conjonctif des régions où

siège l'atrophie musculaire; elle peut être assez prononcée pour donner à ces parties un aspect hypertrophique. Cette adipose sous-cutanée est d'ailleurs loin d'exister dans tous les cas; elle se montre plus fréquemment a la jambe qu'au bras;

La *température* des membres paralysés est ordinairement de plusieurs degrés inférieure à celle des membres sains.

Les membres malades sont en outre d'une *coloration* plus rosée, parfois bleuâtre, avec marbrures indiquant l'insuffisance de la circulation à leur niveau; il peut même y avoir une véritable *cyanose*; parfois les troubles de la circulation et probablement aussi le peu de résistance des vaisseaux amènent une éruption de purpura dans le membre inférieur paralysé.

Il faut encore signaler la *minceur de la peau* qui vient trop souvent entraver l'application des appareils orthopédiques. En effet, par suite de la mauvaise nutrition et du peu de résistance de la peau, on voit tous les points sur lesquels ces appareils opèrent soit une pression, soit un frottement, s'écorcher rapidement et bientôt s'ulcérer; les cicatrices qui se produisent au niveau de ces ulcérations ne jouissent elles-mêmes que d'une très médiocre résistance.

Dans d'autres points, au contraire, au lieu d'ulcérations, les frottements déterminent de véritables callosités, des sortes de durillons qui deviennent parfois douloureux et constituent un nouvel obstacle à l'usage du membre ou au port des appareils.

Parmi les autres troubles trophiques cutanés, on doit encore signaler la tendance aux engelures (main et pied), l'hypersécrétion sudorale, et l'hypertrophie du système pileux sur certains points de la longueur des membres; le purpura a été parfois rencontré localisé au membre paralysé (Voisin, Hallion). En général, les éruptions se développent mal sur les membres paralysés, ceux-ci peuvent se trouver seuls indemnes alors que tout le reste du corps est recouvert de macules, de papules, de vésicules ou de pustules; syphilides (P. Marie et Jolly, Thibierge, Danlos [1]), rougeole (Launois), vaccine (Féré).

Du côté du système osseux, indépendamment de l'atrophie du squelette des membres, les troubles trophiques se manifestent encore par la fragilité des os se traduisant par une tendance aux fractures (Potherat, Berbez). L'examen radiographique les montre lisses, unis, sans dépressions ni saillies, et plus transparents que des os normaux (Achard et L. Lévi [2], Kiemböck).

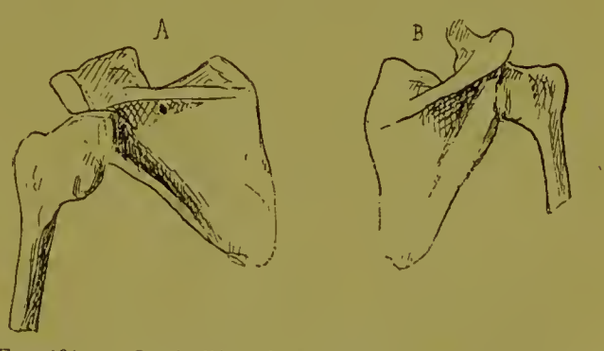


Fig. 191. — Os de l'épaule dans un cas de paralysie infantile. — A. Scapulum et humérus du côté sain. — B. Scapulum et humérus du côté où siégeait la paralysie infantile. Ces os sont beaucoup moins volumineux que ceux du côté sain; il s'agit, comme on peut le constater, d'une atrophie en masse.

D. **Sensibilité.** Il est tout à fait exceptionnel d'observer dans la paralysie infantile des troubles sensitifs ou sensoriels; lorsque par hasard il en existe, ceux-ci ne présentent guère d'intensité.

E. **Intelligence.** A part les accidents *apoplectiformes* ou *épileptiformes* qui en marquent parfois le début, les troubles psychiques font défaut dans la paralysie infantile; l'irritabilité, les

(1) Danlos. *Soc. méd. des hôp.*, 1900.
(2) Achard et L. Lévi. *Iconogr. Salpêtr.*, 1897.

bizarreries de caractère que présentent parfois ces malades, doivent être considérées bien moins comme un résultat direct de cette affection que comme la conséquence des mauvaises conditions au point de vue de la vie sociale dans lesquelles les place leur infirmité. Il faut sans doute réserver aussi un certain rôle à la dégénérescence morale due à l'hérédité névropathique qui, comme on le verra à propos de l'étiologie, peut s'observer chez ces individus.

Marche et formes. — Il n'a été jusqu'à présent question que de la marche ordinaire de la paralysie infantile ; or nous aurons l'occasion de dire, en parlant de l'étiologie, que cette paralysie est, non pas une maladie dans le sens vrai du mot, mais un accident, une simple lésion au cours d'une infection générale ; il ne saurait donc être question de lui décrire une marche propre, plus ou moins cyclique ; tout ce que l'on peut faire, c'est d'étudier l'évolution de cette lésion et des phénomènes cliniques qui l'accompagnent. Dans certains cas, ceux-ci diffèrent de ceux qui ont été décrits plus haut. Ce sont les formes anomales.

C'est ainsi que quelquefois, au lieu du début ordinaire avec prodromes et appareil fébrile plus ou moins prononcé, on ne remarque chez l'enfant absolument rien d'extraordinaire, c'est tout à fait à l'improviste qu'on s'aperçoit un jour qu'il ne remue plus ses membres comme d'habitude (paralysie « du matin » de West) : le début peut donc être tout à fait insidieux. — Dans d'autres cas, le début, également insidieux, se fait au cours ou dans la convalescence d'une maladie aiguë, surtout d'une maladie éruptive (rougeole, scarlatine, variole, etc.) ; lorsque l'enfant commence à se lever, on remarque l'impotence de ses jambes.

Quelquefois on verrait, lors du début, survenir des douleurs, celles-ci auraient même été assez prononcées pour faire méconnaître la nature de l'affection, et paraître dues au rhumatisme articulaire aigu (Oswald Laurent, Duquennoy) [1]. Il semble probable que ces douleurs vives, rachidiennes, irradiant autour du tronc ou le long des membres, continues avec exacerbations, doivent être regardées comme appartenant le plus souvent à la méningite cérébro-spinale avec laquelle la paralysie infantile a été fréquemment confondue.

Une fois la maladie déclarée, elle ne parcourt pas toujours les différents stades qui caractérisent la forme typique. En effet, la paralysie peut n'être que transitoire et disparaître au bout de quelques jours ; ou même encore, au bout de quelques semaines, la régression est assez prononcée pour amener une disparition complète des phénomènes paralytiques : il ne saurait, bien entendu, dans ces cas, être question d'un stade d'atrophie, puisque les muscles ont recouvré leurs fonctions et leur état normal.

D'autres fois la paralysie spinale infantile se complique des symptômes d'une paralysie cérébrale infantile (Lamy, Redlich et Neurath, Beyer, P. Marie) [2], ce qui se conçoit si l'on admet, avec la plupart des auteurs récents (Strümpell, Goldscheider, Calabrese, etc.), l'opinion que Pierre Marie a le premier cherché à faire prévaloir, à savoir qu'il s'agit dans les deux cas de simples localisations différentes d'un même processus infectieux. Enfin, dans certains cas, les lésions de la poliomyélite infantile amènent la mort, soit parce que les foyers médullaires atteignent un trop grand développement tant en hauteur qu'en épaisseur, soit parce que ces foyers siègent non seulement dans la moelle, mais encore

[1] Duquennoy. Thèse de Paris, 1898.
[2] P. Marie. *Soc. méd. des hôp.*, 15 mars 1902.

dans le bulbe ou dans le cerveau. Bien entendu, il ne s'agit plus dans ces cas du syndrome clinique connu sous le nom de paralysie infantile : c'est là un diagnostic qui ne saurait être établi, puisqu'en l'absence de survie les caractères qui déterminent cette affection font entièrement défaut. Mais, en somme, ce sont les mêmes lésions, c'est le même processus, la localisation seule diffère. Il est très vraisemblable qu'un bon nombre de cas de mortalité infantile dus à cette cause sont rangés parmi ceux que l'on attribue à la méningite, et la réciproque est sans doute vraie aussi.

Au point de vue du **pronostic**, il est important de signaler les « reprises tardives d'amyotrophie ». Ce singulier accident a été étudié par de nombreux auteurs. D'abord signalé par Charcot et Raymond, par Vulpian, par Seeligmüller, il a fait l'objet d'intéressants travaux de la part de Ballet et Dutil[1], de Sterne[2], de Garbsch[3], de Bernheim, de Grandore.

Voici en quoi consiste la « reprise tardive d'amyotrophie » : Un enfant a été atteint, dans la première ou la seconde année de sa vie, d'une paralysie infantile siégeant, par exemple, sur la partie inférieure d'un des membres inférieurs ; puis cette paralysie a suivi la marche ordinaire et est arrivée à la période d'atrophie. Le malade, à part son infirmité consistant en un pied bot, ne présente absolument aucun autre phénomène morbide ; le fonctionnement de tous les autres muscles est parfaitement normal ; il semble donc que tout soit absolument terminé. Les choses restent ainsi, pendant dix, quinze, vingt, trente ans, plus encore (quarante-huit ans, cinquante ans (Garbsch) cinquante-cinq ans, Landouzy et Déjerine), lorsque, sans qu'on puisse savoir sous quelle influence (fatigue musculaire ? maladie infectieuse ?) on voit survenir un affaiblissement d'une autre extrémité, par exemple du bras du côté opposé ; en même temps, les muscles sur lesquels porte cet affaiblissement diminuent progressivement de volume et bientôt présentent une véritable amyotrophie ; celle-ci affecte une marche progressive et peu à peu atteint un assez grand nombre de muscles, au point de prendre tout l'aspect d'une atrophie musculaire généralisée beaucoup plus souvent à type Aran-Duchenne qu'à type myopathique. Un fait intéressant a été mis en lumière par Rémond (de Metz)[4], c'est que cette reprise tardive d'amyotrophie semble débuter par les membres qui jadis, au moment de l'invasion de la paralysie infantile, avaient été frappés par la paralysie et s'étaient ensuite dégagés pendant la période de régression. La reprise d'amyotrophie peut se montrer non seulement sous la forme chronique, localisée ou généralisée, mais encore sous la forme aiguë soit d'une paralysie spinale aiguë de l'adulte, soit d'une paralysie générale spinale à marche rapide et curable comme dans un cas de Landouzy et Déjerine (Ballet et Dutil). Des maladies infectieuses ont quelquefois marqué le début de la reprise d'amyotrophie : grippe (Ballet et Dutil), tuberculose aiguë (Rendu, Quinquaud, etc.). Il est très vraisemblable qu'une nouvelle atteinte d'infection est la cause la plus ordinaire des reprises : Hirsch[5] dit avoir trouvé une fois le point de départ d'une lésion infectieuse très étendue

(1) Ballet et Dutil. *Revue de médecine*, 1884.

(2) Sterne. *Rapports de la paralysie infantile avec la paralysie spinale aiguë de l'adulte et l'atrophie musculaire progressive spinale*. Thèse de Nancy, 1891.

(3) Garbsch. Die Differential Diagnose der progressiven Muskelatrophie. *Inaugural Dissertation*. Berlin, 1890.

(4) A. Rémond (de Metz). Une observation d'atrophie musculaire myélopathique à type scapulo-huméral. *Progrès médical*, 12 janvier 1889.

(5) Hirsch. *Journ. of nerv. and ment. disease*, mai 1899.

[*P. MARIE.*]

de la moelle dans un ancien foyer inflammatoire de paralysie infantile, foyer resté latent, mais pourtant permanent; il est difficile d'admettre cette hypothèse pour les cas nombreux où le réveil de l'affection nerveuse s'est fait 30 ou 40 ans après la paralysie initiale; il est plus probable qu'il s'agit ordinairement de la nouvelle localisation médullaire d'une infection autre que l'infection primitive. Quant à la cause de ces localisations successives sur la moelle de processus infectieux, certains auteurs l'ont vue dans une prédisposition spéciale, héréditaire des cellules des cornes antérieures de la moelle (Bernheim, Brissaud), d'autres dans l'existence même d'un premier foyer qui jouerait le rôle d' « épine » et produirait un locus minoris resistentiæ (Coudouin, Ballet et Dutil) : il n'est pas invraisemblable de voir à la fois l' « épine » et la « prédisposition spéciale », l' « infériorité originelle » dans l'extrême friabilité, l'extrême vulnérabilité de la moelle du fœtus et du nouveau-né, et dans les lésions surtout hémorragiques dont Charrin et Léri (1) ont montré la fréquence dans la moelle au cours de la vie intra-utérine et des premiers stades de la vie extra-utérine.



Fig. 192. — Paralysie infantile survenue à l'âge de 5 mois. Scoliose tardive ayant débuté seulement à 16 ans et ayant évolué rapidement. Le malade est actuellement âgé de 25 ans.

Les reprises d'amyotrophies ne sont pas les seules affections nerveuses qui surviennent chez les anciens paralytiques infantiles : du Cazal (2) a signalé la localisation exclusive d'une paralysie alcoolique au membre inférieur antérieurement atteint par la paralysie infantile; la méralgie paresthésique a été notée plusieurs fois (Sollier, etc.), Hirsch a constaté le syndrome de la sclérose latérale amyotrophique. Enfin Pierre Marie (3) a insisté sur l'apparition d'une scoliose, extrêmement accusée parfois, survenant très tardivement avec ou sans reprise d'amyotrophie : il l'a observée deux fois et l'a trouvée consignée deux fois par Heine, une fois par Sauze (4) : la cause de cette scoliose tardive est tout à fait inconnue; dans l'un des cas de Pierre Marie, cette scoliose s'était montrée 30 ans après le début de la paralysie infantile.

Gilbert et Garnier ont remarqué la fréquence relative de la tuberculose chez les sujets atteints anciennement de paralysie infantile; leur résistance contre l'infection serait diminuée : c'est une considération à envisager dans le pronostic.

Diagnostic. — L'examen cytologique du liquide céphalo-rachidien ne peut encore servir au diagnostic : Sicard le considère comme toujours négatif, mais

(1) Charrin et Léri. Acad. des sc., 16 mars 1903.
(2) Du Cazal. *Soc. méd. des hôp.*, 22 mars 1895.
(3) Pierre Marie. *Soc. neurol.*, octobre 1900 et *v. Leyden. Festschrift*, 1902.
(4) Sauze. Thèse de Paris, 1884.

Achard et Grenet, ont trouvé de la leucocytose, et Raymond et Sicard eux-mêmes ont rapporté l'observation d'une paralysie radiculaire des deux bras qu'ils n'ont rapportée à la méningite cérébro-spinale que parce qu'il existait de la polynucléose; Guinon et Rist ont récemment rapporté des exemples de poliomyélite infantile sans leucocytose et d'autres avec leucocytose; il est probable que la réaction leucocytaire se manifeste ou non suivant que le processus infectieux, qui est la cause très probable de la paralysie, frappe ou non les méninges en même temps que les cornes antérieures, peut être aussi suivant la période de la maladie.

Les affections avec lesquelles on peut confondre la paralysie infantile sont surtout les suivantes :

Les *paralysies radiculaires obstétricales*, survenant après les accouchements difficiles et notamment après les applications de forceps, ont été surtout étudiées par Danyau, Duchenne de Boulogne, Erb. Ces deux derniers auteurs, notamment, nous ont, par leur description, donné le moyen de les distinguer de la paralysie spinale infantile. On sait, en effet, que ce sont des paralysies radiculaires et qu'elles englobent en général le deltoïde et le sous-épineux, le biceps et le brachial antérieur, souvent aussi le coraco-brachial et le long supinateur, tandis que les autres muscles de l'avant-bras sont conservés: il y a donc là une localisation spéciale ; celle-ci peut à la rigueur se rencontrer dans la paralysie infantile, mais rarement. Ces paralysies sont ordinairement bénignes et disparaissent au bout de quelques jours ou dans les deux ou trois premières semaines qui suivent l'accouchement ; elles sont, comme on le voit, beaucoup plus précoces que la paralysie infantile, puisque cette dernière ne survient ordinairement que plusieurs mois, même plusieurs années après la naissance.

La *pseudo-paralysie syphilitique* est une affection qui, ordinairement aussi, est un peu plus précoce que la paralysie infantile; mais comme celle-ci elle peut frapper soit un seul membre, soit un bras et une jambe, etc., et se caractérise également par la chute du membre, qui reste immobile pendant que le petit malade remue bien les autres parties du corps. On sait, d'après les travaux de Parrot, de Troisier, de Dreyfous, qu'il s'agit, ici, non pas d'une paralysie vraie, mais de l'impotence causée par la disjonction de l'épiphyse et de la diaphyse de l'os. Certains caractères de la pseudo-paralysie syphilitique seront donc très différents de ceux que l'on constate dans la paralysie infantile : c'est ainsi que les douleurs seront en général très vives et augmenteront lors des mouvements communiqués ; il existera de la tuméfaction au niveau des extrémités osseuses altérées et souvent aussi de la crépitation ; de plus, au lieu d'une période de régression, analogue à celle de la paralysie infantile dans laquelle les membres qui étaient primitivement paralysés redeviennent libres, on constate dans la pseudo-paralysie syphilitique une tendance à ce que les membres se prennent les uns après les autres.

L'*hémiplégie cérébrale infantile* s'accompagne de la paralysie d'un ou des deux membres du même côté et de l'atrophie de ces membres ; cette affection pourrait donc être confondue avec la paralysie infantile, surtout avec la forme hémiplégique de cette affection. Ce diagnostic, d'une certaine difficulté pour un œil non exercé, se fera surtout grâce à cette notion que la paralysie dans la seconde de ces affections est éminemment flaccide, tandis que dans l'hémiplégie cérébrale infantile elle est généralement spasmodique. Les déformations des membres ne sont ordinairement pas comparables.

[P. MARIE.]

La forme d'*atrophie musculaire progressive infantile*, désignée en France du nom de *forme Charcot-Marie*, présente des différences notables avec la paralysie infantile : d'abord le mode de début qui est plus tardif, moins aigu, et tout à fait progressif, puis la symétrie à peu près complète de la paralysie atrophique, enfin une participation moindre du squelette au processus atrophique.

Il convient de faire encore le diagnostic de la paralysie infantile avec une *amyotrophie progressive* récemment étudiée par Hoffmann (1) et qui offre cette particularité d'être *de nature familiale* et de s'accompagner de lésions spéciales. Cette affection débute dès la première année de la naissance, d'une façon subaiguë ou chronique ; on voit se produire une diminution considérable dans la motilité des membres inférieurs de l'enfant, les muscles du dos ne tardent pas à se prendre, ce n'est que plusieurs mois après que les membres supérieurs, le cou et la nuque sont atteints à leur tour. Les avant-bras et les mains participent à la paralysie atrophique ; mais c'est surtout dans les muscles du dos, dans ceux du siège, dans les fléchisseurs de l'articulation coxo-fémorale, dans les muscles de la cuisse, que le processus morbide est le plus accentué. Il y a disparition des réflexes tendineux, absence de contractions fibrillaires, existence de la réaction de dégénération partielle ou complète. Pas de troubles du côté de la sensibilité, des sphincters et des nerfs craniens. La mort survient dans les quatre premières années de l'enfance. — Au point de vue anatomo-pathologique on constate l'atrophie ou la disparition de la plupart des cellules ganglionnaires des cornes antérieures sur toute la hauteur de la moelle, avec atrophie des racines antérieures et névrites périphériques. Il existerait également quelques altérations de la substance blanche médullaire (faisceau pyramidal croisé, faisceau de Türck, partie intermédiaire du cordon latéral). Toutes les lésions sont d'ailleurs symétriques, ce qui, par cela seul, les distinguerait de celles de la paralysie infantile, en admettant que la nature familiale de l'affection n'ait pas montré déjà que ce n'est pas de cette maladie qu'il est ici question.

Dans la *paralysie hystérique*, on constate quelquefois, surtout chez les jeunes sujets, une atrophie très notable des membres atteints (A. Chauffard). Dans ces cas, on pourra faire le diagnostic, grâce à l'existence des stigmates hystériques, et aussi en s'appuyant sur ce que, dans les paralysies hystériques, les réflexes tendineux sont ordinairement conservés, et que les réactions électriques sont normales ou tout au plus altérées d'une façon insignifiante.

Étiologie. — Les causes les plus diverses ont été invoquées pour expliquer la production de la paralysie infantile : influence du froid, des traumatismes, de la dentition (Duchenne de Boulogne). — La véritable cause de la paralysie infantile, celle qui domine toutes les autres, semble être l'infection (Strümpell, Pierre Marie). Les arguments ne manquent pas pour soutenir cette thèse.

D'une part, le mode ordinaire de début de cette maladie par une fièvre plus ou moins vive avec accompagnement de phénomènes généraux divers indique bien l'invasion d'une maladie infectieuse. D'autre part, il n'est pas impossible de prendre la maladie infectieuse originelle sur le fait et de fixer les relations de cause à effet qui existent entre elle et la paralysie infantile, par exemple, dans les cas où celle-ci survient, comme on l'a vu, dans le cours ou dans la

(1) Hoffmann. Ueber chronische spinale Muskelatrophie im Kindesalter und auf familiärer Basis. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1895, III, p. 427.

convalescence d'une fièvre éruptive (rougeole, scarlatine, variole, etc...).

Enfin, un autre ordre de preuves de l'origine infectieuse de cette poliomyélite se trouve dans les récits d'épidémies de paralysie infantile que nous ont transmis plusieurs auteurs.

Cordier (1), dans une communication à la Société des Sciences médicales de Lyon, en 1887, annonce qu'il a vu en deux mois (juin et juillet 1885) à Sainte-Foy-l'Argentière, sur une population de 1500 âmes, se développer 13 cas de paralysie infantile, de la fin de juillet au commencement de septembre, ce qui ne s'était encore jamais vu jusqu'à ce moment. — A cette occasion, Pierret déclarait qu'à son avis la paralysie spinale infantile présentait tous les caractères d'une véritable maladie infectieuse.

Medin (2) a également constaté des faits du même genre, mais en plus grand nombre. Pendant le printemps de 1888, il avait déjà observé 5 cas de paralysie infantile, puis, à partir du mois d'août, le nombre en augmenta d'une telle façon, que l'auteur en avait vu se produire 44 au mois de novembre. — De 1888 à 1894 il n'en constata plus que 29 cas sporadiques, puis en 1895 une nouvelle épidémie lui en fournit à elle seule 21 cas. Dans les deux épidémies, il a rencontré, en même temps que des paralysies infantiles, des polynévrites, des hémiplégies spasmodiques et des polioencéphalites. Cet auteur rapporte de plus, qu'en 1881 Bergenholtz aurait déjà observé à Umea une petite épidémie de 13 cas, et que G. Colmer, ayant interrogé les parents d'un enfant atteint de paralysie infantile, avait appris que, dans leur district, sur un rayon de quelques milles, et en deux ou trois mois, il y aurait eu 8 à 10 autres enfants frappés de la même affection.

Leegard (3) cite de son côté ce fait que, dans la petite ville de Mandal (Norvège), Oxholm et ses confrères auraient observé 8 cas de paralysie infantile de la fin de juillet au commencement de septembre, fait inouï jusqu'alors. Le même auteur a constaté en 1899 une épidémie de 54 cas dans la petite ville de Bratsberg. Pieraccini a soigné 7 cas en quinze jours; Buccelli a vu en très peu de temps 17 cas de paralysie infantile, spinale et cérébrale, dans un étroit quartier de Gênes. La plus grande épidémie observée jusqu'ici est celle dont Macphail (4) et Caverly (5) ont donné la relation; elle ne comprenait pas moins de 120 sujets atteints dans l'espace de trois ou quatre mois; quelques-uns seulement auraient présenté des symptômes de méningite cérébro-spinale, la plupart n'auraient eu que des phénomènes paralytiques; Dana (6) remarque que « cette myélite à type de paralysie atrophique » ne frappe pas seulement les enfants, mais que 10 pour 100 des malades étaient des adultes; il aurait en même temps constaté des symptômes paralytiques chez des animaux (poules).

Quelques auteurs ont observé quelques épidémies de famille : Packard (de Philadelphie) a vu la paralysie infantile survenir simultanément chez la sœur de 2 ans 1/2 et chez le frère de 1 an 1/2; Buzzard (7) a vu deux sœurs atteintes

(1) Cordier. *Lyon médical*, 1888.
(2) Medin. Epidemisk optraeden af infantil Paralyse. *Hygiea*, septembre 1898.
(3) Leegard. On polyomyelit med. demonstration af mikr. prep.: analyse in *Neurolog. Centralblatt*, 1890, p. 760.
(4) Macphail. *Brit. med. Journ.*, 1er décembre 1894.
(5) Caverly. *J. of Amer. med. Assoc.*, 1896, n° 1.
(6) Dana. *Med. Record.*, 1895.
(7) Buzzard. *Journ. de clin. et thérap. infant.*, 1898.

successivement en six jours; W. Pasteur a vu 7 enfants d'une même famille malades dans l'espace de dix jours, 3 présentèrent des symptômes paralytiques qui se terminèrent chez 2 par une paralysie spinale infantile, chez le 3e par une hémiplégie cérébrale infantile.

Cette notion de la nature épidémique de la paralysie infantile semble dûment établie par les observations qui précèdent et par d'autres encore, elle se rattache intimement à ce qui vient d'être dit de la nature de cette affection et apporte un argument précieux en faveur de cette manière de voir. La cause de cette infection est sans doute variable; dans le liquide céphalo-rachidien, Schultze, Rendu, Auerbach ont trouvé du méningocoque Engel du staphylocoque: mais ces cas semblent être des cas de méningite cérébro-spinale; peut-être d'ailleurs la méningite cérébro-spinale est-elle vraiment l'origine plus ou moins fréquente de certaines paralysies infantiles (Auerbach).

Quant à l'influence de l'hérédité neuropathique signalée par les auteurs, il y a évidemment lieu d'en tenir compte, sans toutefois admettre qu'elle puisse à elle seule présider à la genèse de cette affection; il est plus vraisemblable qu'elle se borne à amener, chez les enfants qui en sont entachés, une moindre résistance des centres nerveux aux divers agents morbides, et que, sur un terrain ainsi préparé, les lésions de la moelle ont une plus grande facilité à se produire. Les maladies de la mère sont très probablement une cause de prédisposition dans la moelle, organe tout particulièrement fragile et vulnérable chez le fœtus et le nouveau-né; des lésions s'y produisent très souvent dès avant la naissance (Charrin et Léri) [1], ces lésions sont peut-être parfois l'épine localisant une infection sur un organe qui au début de la vie se trouve déjà par toute sa constitution en excellent état de réceptivité.

Kœnig [2] compte l'hérédo-syphilis parmi les causes de prédisposition du système nerveux.

La paralysie infantile est une maladie du *premier âge*, elle se montre surtout chez les enfants de 1 an à 18 mois; plus rarement elle survient plus tard, dans la troisième ou la quatrième année; mais il ne faudrait pas croire qu'elle ne puisse se montrer à tout âge : on sait en effet que les mêmes lésions survenant dans des circonstances analogues frappent aussi les adultes. P. Marie a observé le cas curieux d'un sujet qui, ayant conservé les attributs de l'infantilisme, fut pris à l'âge de 11 ans d'une paralysie ayant tous les caractères d'une paralysie infantile.

Quant au *sexe*, il semble qu'il y ait une prédominance assez marquée pour le masculin.

Anatomie pathologique. — L'aspect des lésions est fort différent, suivant que l'autopsie a été faite un ou deux mois après le début de l'affection ou seulement au bout de trente à quarante ans. Dans le premier cas on peut, ainsi que l'ont fait Roger et Damaschino, constater l'existence d'un véritable foyer de myélite aiguë avec destruction du tissu nerveux, corps granuleux, dilatation et altérations des vaisseaux au niveau du foyer, épaississement et infiltration leucocytaire des parois des artérioles, endartérite souvent oblitérante (Siemerling), etc., les cellules ganglionnaires qui se trouvent englobées dans ces foyers de ramollissement inflammatoire perdent leurs prolongements, et manifestent les indices de la désintégration granuleuse, ou disparaissent entièrement.

(1) Charrin et Léri. Acad. des Sciences, 16 mars 1903.
(2) Koenig. *Neurol. Centralbl.*, 1900.



Fig. 193. — Coupe de moelle de paralysie infantile dessinée sur une pièce appartenant à Moeli par G. Marinesco, qui a bien voulu nous communiquer ce dessin et nous autoriser à le reproduire. Il existait dans ce cas une atrophie si accusée des muscles de la région scapulo-humérale, et particulièrement du deltoïde, que le diagnostic avait été hésitant. — Renflement lombaire (le maximum des lésions se trouvait dans la région cervicale). — *C*, cellules intactes; — F_1, foyer ancien, presque complètement dépourvu de cellules et de fibres nerveuses et constitué par un tissu névroglique compact; — F_2 foyer plus récent, on y voit des fibres nerveuses et des débris de fibres; — *Fv*, foyer développé au voisinage d'une branche de ramification de l'artère centrale de la substance grise antérieure.



Fig. 194. — Coupe de moelle de paralysie infantile dessinée et communiquée par G. Marinesco. — Région lombaire supérieure. — Deux particularités sont à relever dans cette coupe : 1° le faisceau latéral gauche est moins coloré que celui de droite par suite de la disparition d'un certain nombre de fibres nerveuses; il s'agit donc ici d'un cas de paralysie infantile dans lequel les faisceaux blancs participent aux lésions de la substance grise; 2° à droite on constate une altération très intense de la plupart des ramifications de l'artère centrale de la corne antérieure. — G. Marinesco fait en outre remarquer que, conformément à la description de Kadyi, l'une de ces ramifications s'avance vers la base de la corne postérieure. — *C*, cellule nerveuse normale; — *F*, gros foyer unique avec disparition complète des cellules et des fibres nerveuses; — *Vc*, grosse branche de bifurcation de l'artère centrale (il est possible que la disparition des cellules nerveuses à droite, en l'absence de tout foyer, tienne aux troubles d'irrigation déterminés par ces altérations vasculaires).

C'est surtout à cette période que l'on peut le plus aisément reconnaître la localisation de ces foyers; on constate qu'en général ils sont contenus dans l'épaisseur de la corne antérieure; parfois ils l'occupent tout entière, ordinairement ils siègent surtout dans la région antéro-interne ou dans la région antéro-externe de celle-ci; il est rare qu'ils s'étendent en arrière et empiètent sur le col de la corne postérieure. Dans certains cas, on les voit cependant ne pas demeurer exclusivement localisés à la substance grise, mais intéresser aussi, quoique assez légèrement, il est vrai, les parties contiguës de la substance blanche du cordon antérieur ou plutôt du cordon latéral. Cette participation des faisceaux blancs montre bien qu'il ne s'agit pas d'une lésion systématique de la substance grise, mais bien d'une lésion diffuse dans son essence, qui, par sa prédilection pour la substance grise, revêt les apparences d'une affection pseudo-systématique.



Fig. 195. — Coupe au niveau du renflement lombaire (méthode de Marchi). Cas de paralysie spinale infantile de Siemerling in *Archiv f. Psychiatrie*, 1894, d'après la reproduction publiée par la *Revue neurologique*, 1894, p. 685. On note sur cette coupe l'hémorragie de la corne antérieure droite, les altérations myélitiques sur toute la surface de la coupe reconnaissables au pointillé noir. En *r*, vaisseau marginal dilaté.

Quelles sont les raisons de cette manière d'être? L'étude de la distribution des vaisseaux sanguins dans la substance grise semble les fournir, ainsi que Pierre Marie l'a fait voir dans ses Leçons sur les Maladies de la Moelle (1892). En effet, la corne antérieure est surtout irriguée, dans sa partie interne par l'artère du sillon antérieur, dans sa partie externe par les artères radiculaires antérieures: suivant que le foyer de ramollissement inflammatoire siège dans la région interne ou dans la région externe de la corne antérieure, on peut admettre que c'est par l'intermédiaire de l'un ou de l'autre de ces troncs artériels que le foyer s'est produit; comme chacune de ces artères donne des ramifications à la substance blanche voisine, on voit que celle-ci doit participer parfois à la lésion de la substance grise. Il semble que ce soit l'artère centrale de la corne antérieure que frappe le plus souvent sinon exclusivement ce processus (V. fig. 196). L'étendue et le nombre des foyers de ramollissement inflammatoire constituant la paralysie infantile sont variables; parfois ceux-ci remontent sur une hauteur de 8, 10 centimètres et plus, tantôt ils ne mesurent guère que 1 ou 2 centimètres; quelquefois il n'en existe qu'un, souvent il y en a plusieurs, soit du même côté de la moelle, soit des deux côtés. La plus grande irrégularité règne à ce sujet. Enfin, on a déjà vu que ces foyers peuvent siéger non seulement dans la moelle, mais aussi dans le bulbe et même dans le cerveau, et qu'alors l'affection prend, suivant la localisation des lésions et l'aspect

symptomatique, le nom d'hémiplégie cérébrale infantile, d'idiotie, d'épilepsie.

Lorsque l'autopsie n'a lieu qu'au bout d'un assez grand nombre d'années, on constate dans la moelle des altérations fort différentes de celles qui viennent d'être exposées.

A première vue, sur les coupes examinées à l'œil nu, on remarque souvent qu'un point de la substance grise de la corne antérieure est plus translucide que les parties voisines. C'est en ce point que siégeait le foyer de ramollissement inflammatoire, mais bien entendu tout signe d'inflammation aiguë a disparu à ce niveau, on ne trouve plus là qu'un tissu fibrillaire de nature névroglique à mailles plus ou moins serrées, dans l'épaisseur duquel on rencontre un certain nombre de cellules de Deiters; les fibres nerveuses sont complètement détruites, et c'est notamment à l'absence des gaines de myéline qu'il faut attribuer la translucidité de toute cette région: les cellules ganglionnaires n'existent plus. Les vaisseaux sont ordinairement épaissis, parfois dilatés et par conséquent plus visibles, et semblent plus nombreux que dans la corne antérieure saine. Par suite de la présence de cet ancien foyer et de la destruction des fibres nerveuses qui y ont été comprises, la moitié correspondante de la moelle a subi une atrophie notable; celle-ci porte non seulement sur la substance grise de la corne antérieure, mais encore sur toute la susbtance blanche (cordon antéro-latéral et cordon postérieur) et même sur la corne postérieure et les colonnes de Clarke parfois. Cette atrophie ne semble pas d'ailleurs limitée à la moelle, elle existerait aussi sur l'hémisphère cérébral du côté opposé au foyer médullaire (Sander. Rumpf, Colella, Fornario, etc.), elle serait fort analogue à celle qui survient à la suite de l'amputation des membres, et par conséquent de nature centripète; c'est qu'en effet les membres paralysés ont subi un tel trouble de la nutrition dans toutes leurs parties, qu'ils se comportent en retour un peu comme s'ils avaient été entièrement supprimés. Probst(1) a confirmé ces recherches et constaté l'atrophie des circonvolutions, et même de la capsule interne; pour lui il s'agirait d'un arrêt de développement plutôt que d'une dégénérescence. Les racines antérieures sont souvent diminuées de volume, du moins celles qui naissent au niveau des foyers; mais, au microscope, Joffroy et Achard n'ont constaté presque aucune altération de leur structure, ce qu'ils attribuent à ce que les fibres détruites ont été remplacées par les fibres saines; d'autres



Fig. 196. — Schéma destiné à montrer le mécanisme de production, dans la paralysie infantile, des lésions de la corne antérieure. — *A*, artère spinale antérieure: — *B*, artère du sillon; — *C*, artère sulco-commissurale; — *D*, *D'*, *D''*, artères radiculaires antérieures; — *E*, artère latérale antérieure; — *F*, artère latérale moyenne. — Deux foyers de paralysie infantile ont été figurés ici, ayant chacun une origine différente; l'un *M* serait dû à une lésion primordiale de la branche de l'artère sulco-commissurale qui se distribue à la corne antérieure: il est tout entier compris dans cette corne; l'autre *L* serait dû à une lésion primordiale siégeant dans une des artères radiculaires antérieures, il empiéterait sur la substance blanche du cordon antéro-latéral.

(1) Probst. *Wiener klin. Wochenschr.*, 1898.

auteurs ont constaté au contraire des lésions dans les racines antérieures.

Même divergence pour les troncs des nerfs moteurs mixtes. MM. Joffroy et Achard n'y ont pas non plus pu déceler d'altérations; la plupart des auteurs y ont trouvé autour de fibres saines des gaines vides et des tubes grêles, bien plus abondants que dans les nerfs normaux.



Fig. 197. — Coupe de la moelle lombaire dans un cas de paralysie infantile très ancienne (Hue). Outre la présence d'un foyer dans la corne antérieure gauche on notera l'énorme atrophie de toute cette moitié de la moelle.

Dans les muscles paralysés, la disparition des fibres musculaires peut être totale; en général on retrouve encore quelques fibres reconnaissables au microscope, tout le reste du muscle est constitué par du tissu fibro-adipeux, parfois même par un tissu adipeux tellement abondant qu'on désigne ces cas sous le nom de « lipomatose interstitielle luxuriante ». Enfin on constate quelquefois dans les muscles paralysés l'existence de fibres hypertrophiées; pour Déjerine, cette hypertrophie serait due à une hyperactivité compensatrice, pour Joffroy et Achard à une altération dégénérative ayant peut-être des relations avec la lésion incomplète d'un certain nombre de cellules des cornes antérieures.

Les vaisseaux du membre paralysé sont atrophiés; on a attribué un rôle à cette atrophie des vaisseaux dans l'arrêt de développement que subit tout le membre.

Les os des membres paralysés participent, comme on l'a vu, dans une forte proportion, à l'atrophie en masse de ces membres; au point de vue macroscopique on est frappé par l'aspect arrondi que présentent leurs contours et par la disparition ou du moins par la grande diminution des saillies et des dépressions qu'ils doivent présenter à l'état normal: aussi, sur une coupe transversale, la couche de substance compacte est-elle sur ces os beaucoup plus uniforme que normalement (Joffroy et Achard). A l'examen microscopique on voit que d'une façon générale, les systèmes de Havers ont un diamètre moindre qu'à l'état sain: cette diminution de diamètre serait d'ailleurs plus accusée dans les couches profondes, et à ce niveau les systèmes de Havers pourraient n'atteindre que la moitié du diamètre normal.



Fig. 198. — Coupes des deux humérus dans un cas de paralysie infantile. — A. Coupe de l'humérus du côté sain. — B. Coupe de l'humérus du côté atteint par la paralysie infantile : les dimensions de celui-ci sont beaucoup moindres, son contour plus arrondi (Collection Damaschino).

Traitement. — Au moment de l'invasion, il faudra mettre à contribution tous les agents de la médication antipyrétique et de l'antisepsie interne: au besoin dans les cas d'hyperthermie marquée, les bains froids devront être conseillés. Hammond aurait obtenu de beaux succès par l'ergot de seigle.

Une fois la maladie confirmée, et pendant la première période de celle-ci, on pourra faire de la révulsion du côté de la colonne vertébrale, mais ces pratiques ne seront indiquées que pendant un laps de temps assez court, quelques semaines tout au plus; lorsque la période de régression est assez avancée, il n'y a plus grand'chose à attendre des révulsifs.

Quant au traitement local, l'électricité avec ses modes d'application divers a été préconisée avec une telle unanimité qu'on ne saurait se dispenser d'y avoir recours; cependant il ne faudrait pas s'attendre à lui voir donner toujours des résultats considérables; sa valeur thérapeutique dans la paralysie infantile semble avoir été très surfaite. En tout cas on se gardera d'électriser ces petits malades avant que la période de régression soit parvenue à un certain degré, sans cela on risquerait de communiquer à une moelle enflammée des excitations qui ne pourraient qu'être défavorables. — Au contraire, dans les cas anciens les applications électriques ne paraissent pas présenter d'inconvénients, et elles entretiennent peut-être dans une certaine mesure le jeu des muscles. « Un traitement électrique rationnel devra toujours être précédé d'un électro-diagnostic qui permette de préciser le degré de dégénérescence des muscles. Les muscles peuvent être répartis en trois groupes : 1° ceux qui répondent faiblement aux courants faradique et galvanique; 2° ceux qui, ne réagissant plus au faradique, réagissent au galvanique normalement; 3° ceux enfin qui présentent la réaction de dégénérescence. C'est surtout aux muscles des deux premiers groupes que l'électrisation est utile, parce qu'elle combat la tendance que ces muscles ont à s'atrophier et à dégénérer davantage du fait seul de leur défaut de fonctionnement. » (Delherm). Le massage méthodique des masses musculaires agira dans le même sens. La gymnastique raisonnée, active et surtout passive, conservera aux muscles en même temps que leur force, leur activité fonctionnelle, elle sera d'un très utile secours. Les frictions sèches ou à l'aide d'un liquide alcoolique ne seront pas à dédaigner pour activer les fonctions de la peau et sa circulation et pour combattre la tendance au refroidissement périphérique.

Contre les déviations et les déformations des membres et de leurs articulations les appareils orthopédiques pourront être d'un utile secours, mais à la condition qu'ils soient bien construits et bien appliqués. Calot (de Berck) recommande pour leur légèreté les appareils en celluloïd. Le même auteur a préconisé le redressement brusque des déformations, il ne paraît pas avoir eu beaucoup d'imitateurs. — Dans certains cas la ténotomie permettra de rendre au membre une direction normale, mais on ne la fera, bien entendu, que s'il reste encore assez de muscles pour que ce membre puisse rendre quelques services. Dans ces derniers temps, des tentatives fort intéressantes ont été faites, au point de vue chirurgical, pour faire actionner par les muscles restés sains les tendons des muscles atrophiés : les brillants résultats obtenus ont encouragé les chirurgiens, et de nombreux travaux récents (Péraire et Mally, Fernand Monod, Phocas, Le Roy des Barres, etc., etc.), ont montré le bien fondé de la méthode des greffes et des transplantations musculo-tendineuses dans le traitement des déviations paralytiques du pied. Certains auteurs ont préconisé des opérations sur les os ou les articulations, isolées ou combinées aux opérations sur les muscles et les tendons (arthrodèses, tarsectomies diverses : astragalectomie, résection cunéiforme, enchevillement, etc.); le résultat de ces opérations semble avoir été moins favorable. — En tout cas ces opérations devront être suivies d'une active surveillance, et c'est alors surtout que le massage, l'électricité et les mouvements passifs ne devront pas être négligés. La santé générale devra également, chez ces petits malades, parfois malingres, appeler l'attention; c'est à elle, beaucoup plus qu'à l'affection locale, que seront utiles l'hydrothérapie froide, les stations balnéaires, les bains excitants, les toniques, etc.

[*P. MARIE*]

PARALYSIE SPINALE AIGUË DE L'ADULTE

Depuis longtemps déjà, Moritz Meyer avait reconnu l'existence, chez les adultes, d'une affection comparable à la paralysie infantile; Duchenne de Boulogne, Charcot, Bernhardt, Bourneville et Teinturier, Erb, E.-C. Seguin, Schultze, Laveran, etc., ont publié des cas du même genre; ces cas se sont multipliés dans ces derniers temps; nous citerons ceux de Williamson, Raymond, Bickel, Edwards, Niedner, Strümpell et Barthelmes, van Gehuchten, Médin, Macphail, Caverley, etc., ont relaté des épidémies de paralysie spinale atteignant surtout les enfants, mais ne respectant pas les adultes. Il est vraisemblable que quelques-uns des faits désignés sous le nom de paralysie spinale aiguë de l'adulte rentrent dans quelque autre cadre nosologique, et que certains, notamment, peuvent être considérés comme se rapportant à la classe de maladies d'origine infectieuse ou toxique connues sous le nom de névrites périphériques. Cependant il est d'autres cas où il s'agit réellement d'une lésion médullaire consistant en un ramollissement inflammatoire aigu spécialement localisé dans les parties antérieures de la substance grise médullaire. C'est cette localisation d'ailleurs qui seule donne aux symptômes produits par cette lésion des caractères assez particuliers pour déterminer la création de cette variété particulière parmi les myélites aiguës ou subaiguës.

A part la différence d'âge à laquelle survient ici l'affection médullaire, l'analogie avec la paralysie infantile serait complète : même début fébrile avec prodromes identiques (sauf les convulsions qui appartiennent en propre au jeune âge), même manière d'être de la paralysie, qui survient d'une façon rapide et massive et présente bientôt une phase de régression, puis une période d'atrophie avec perte de la réaction faradique des muscles, exagération précoce des réactions galvaniques et réaction de dégénération. Mais, par suite de la différence de l'âge auquel se fait le début, on comprend que cette atrophie devra rester uniquement limitée aux muscles; en effet, les autres parties du membre, notamment le squelette, ont, à l'état adulte, déjà acquis leur complet développement, de telle sorte que ces membres conservent leur volume normal et qu'on ne les voit pas non plus éprouver les déformations et les déviations si singulières de la paralysie infantile, ou tout au moins, si celles-ci se montrent, c'est à un faible degré. Comme dans cette dernière, il y a d'ailleurs absence ordinaire de troubles génito-urinaires et de troubles de la sensibilité. Dans un cas, Triboulet et Lippmann [1], auraient trouvé une mononucléose abondante dans le liquide céphalo-rachidien.

Cette paralysie spinale aiguë de l'adulte pourrait aussi survenir chez les sujets qui, dans leur enfance, ont été frappés de paralysie spinale infantile. Sterne rapporte dans sa thèse cinq observations de ce genre: ce serait en

[1] Triboulet et Lippmann, *Soc. méd. hôp.* 17 janvier 1902.

somme une variante de ces « reprises tardives d'amyotrophie » dont il a été question à propos de la paralysie infantile; mais ici, au lieu d'une amyotrophie à marche lente, il s'agirait d'une amyotrophie aiguë survenant tout à fait dans les conditions d'une récidive quoique avec un intervalle de plusieurs années.

L'**Anatomie pathologique** de la paralysie spinale aiguë de l'adulte serait tout à fait analogue à celle de la paralysie infantile : même ramollissement inflammatoire, même localisation prédominante dans la substance grise des cornes antérieures(1).

Le **Pronostic** n'est en général pas trop redoutable, du moins dans les formes pures, surtout parce que les autres formes, celles qui tuent et dans lesquelles les lésions sont plus étendues, ne portent pas le nom de paralysie spinale aiguë, mais celui de myélite aiguë purement et simplement. — Dans les formes légères, la période de régression peut être suffisante à faire disparaître la majeure partie de la paralysie, et alors il ne subsiste même pas une véritable infirmité du membre ou des membres atteints.

Le **Traitement** s'inspirera des mêmes indications que celui de la paralysie spinale infantile.

(1) A la vérité les autopsies sont peu nombreuses, et les renseignements que nous possédons à cet égard laissent fort à désirer, ainsi que l'a déjà fait remarquer Déjerine. Tout récemment van Gehuchten a présenté des coupes d'un cas de ce genre (Congrès de Bruxelles, 1905).

[*P. MARIE.*]

ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE SPINALE (TYPE DUCHENNE-ARAN)

Par ANDRÉ LÉRI

Si nous n'intitulons pas ce chapitre *Poliomyélite antérieure chronique*, comme le voudrait sa place dans le présent ouvrage, c'est que les autopsies en se multipliant ont montré l'impossibilité de reconnaître cliniquement aujourd'hui une dégénérescence primitive isolée des cornes antérieures, une poliomyélite antérieure chronique vraie. Un fait actuellement bien établi, c'est que l'amyotrophie dite « Aran-Duchenne » ne répond pas à un type anatomo-pathologique et pathogénique unique, c'est simplement un *syndrome* qui se rencontre dans des affections médullaires variées dont seule l'altération des cellules des cornes antérieures fait nécessairement partie. Mais il s'en faut que cette altération soit toujours isolée, et diverses lésions associées à la poliomyélite, soit dans la substance blanche, soit dans la substance grise, soit dans les méninges, peuvent donner naissance à des affections diverses dont les unes paraissent bien définitivement différenciées par l'adjonction à l'amyotrophie de divers symptômes moteurs, sensitifs ou trophiques, dont les autres sont encore cliniquement impossibles à distinguer de la poliomyélite antérieure chronique vraie. Après le démembrement dont cette affection a été l'objet, démembrement qui n'est pas encore terminé, on peut, avec Pierre Marie, se demander s'il restera un seul cas bien authentique de dégénération par destruction autonome des grandes cellules ganglionnaires des cornes antérieures; aussi, est-ce seulement comme syndrome clinique, signe de dégénérescence chronique, *primitive ou non*, des cornes antérieures, que nous décrirons l'amyotrophie Duchenne-Aran.

Historique. — Nous sommes bien loin aujourd'hui de comprendre les amyotrophies comme Duchenne et Aran. C'est au cours de ses célèbres recherches électro-musculaires que Duchenne apprit à distinguer de la paralysie motrice l'atrophie musculaire considérée jusque-là seulement comme un effet de la paralysie, alors qu'elle en peut être l'origine et la cause. Plusieurs auteurs avaient déjà signalé comme des curiosités des cas d'atrophie musculaire progressive qu'ils considéraient comme des paralysies à forme spéciale, tels Dubois (de Neufchâtel), van Swieten, Abercrombie, Ch. Bell, Graves, Darwall; Cruveilhier en 1852, puis en 1848, avait même fait deux autopsies d'amyotrophie progressive et avait cru constater une transformation graisseuse des fibres musculaires: aussi Duchenne publia-t-il en 1849 sa découverte à l'Académie des Sciences sous le titre : *Recherches électro-physiologiques sur l'atrophie musculaire avec transformation graisseuse*. Aran [1], l'année suivante, réunit onze cas d'une « maladie non

[1] Aran. *Arch. gén. de méd.*, 1850.

encore décrite du système musculaire, atrophie musculaire progressive ». L'un et l'autre auteurs réunissaient dans une description d'ensemble les cas qui nous semblent aujourd'hui les plus disparates d'atrophie musculaire progressive et, faute d'autopsie complète, considéraient celle-ci comme une affection toujours et uniquement *musculaire*. Toutes les amyotrophies formaient alors un seul bloc et les découvertes anatomiques ultérieures firent varier la pathogénie de l'ensemble jusqu'à ce qu'un démembrement complet, qui n'a pas encore atteint son terme, eût montré que dans toutes les hypothèses pathogéniques il y avait une part seulement de vérité.

Cruveilhier fit, en 1853, l'autopsie d'un des malades de Duchenne, le saltimbanque Lecomte, et constata une atrophie des racines antérieures spinales; en 1854, de nouvelles autopsies de Cruveilhier et d'Aran montrèrent la même lésion et, dès lors, l'atrophie des *racines antérieures* fut considérée comme la lésion primitive et nécessaire de toute amyotrophie progressive. Mais Cruveilhier avait supposé déjà l'altération des cornes antérieures; Luys décrivit en 1860 l'atrophie et la disparition des cellules des cornes antérieures dans la moelle d'un homme atteint d'atrophie musculaire; cette observation prit plus d'importance quand Prévost et Vulpian eurent localisé dans la disparition des cellules des cornes antérieures la lésion fondamentale de la paralysie atrophique infantile (1866), et surtout quand Prévost et David eurent montré dans une lésion circonscrite de la corne antérieure, à l'origine des septième et huitième paires cervicales, la cause anatomique du début de l'amyotrophie progressive par l'éminence thénar. Dès lors, dans l'esprit des cliniciens, toute amyotrophie devait être forcément d'origine *spinale*, et cette opinion reçut encore de nombreuses confirmations par les observations successives de Dumesnil, de Lockhart-Clarke, de Hayem, de Charcot et Joffroy, de Charcot et Gombault, de Pierret et Troisier, etc.

Duchenne lui-même, dans sa troisième édition de l'*Électrisation localisée*, parue en 1872, revint sur sa première théorie et accepta pour les amyotrophies une origine spinale, mais comme tous les auteurs, il continua à assembler ce qui devait être dissocié. Ses propres travaux contenaient cependant, sans qu'il s'en soit douté, le germe du démembrement : on y retrouve, parmi les anomalies, la description de la paralysie générale spinale subaiguë, des myopathies, car il avait signalé une forme un peu particulière et héréditaire de l'enfance, de la syringomyélie, car il avait noté que « dans un bon tiers des cas la sensibilité électro-musculaire était plus ou moins affaiblie, ainsi que la sensibilité cutanée » au point que certains malades s'étaient laissé brûler profondément les parties anesthésiées. De plus, dès 1853, Duchenne avait décrit la paralysie pseudo-hypertrophique ou myosclérosique, mais sans plus songer à la rapprocher des amyotrophies progressives, qu'il n'avait songé à en séparer les maladies contenues dans sa description d'ensemble.

La dissociation se poursuivit simultanément dans deux sens différents, les uns séparant des atrophies myélopathiques un certain nombre de types d'atrophies primitivement musculaires, les autres séparant des atrophies myélopathiques pures des amyotrophies également myélopathiques, mais devant leur autonomie à l'association de certaines lésions et de certains symptômes.

Dès 1872, Charcot fit, après Eulenburg et Cohnheim, une autopsie de *paralysie pseudo-hypertrophique* et la rangea dans les amyotrophies d'origine périphérique; par un retour un peu brusque, dès l'année suivante Friedreich voulut de nouveau considérer toutes les atrophies musculaires comme des affections pri-

mitives des muscles. Leyden en 1876 et Möbius en 1879 décrivirent une atrophie musculaire héréditaire débutant par les membres inférieurs et ne différant de la paralysie pseudo-hypertrophique que par l'absence d'hypertrophie; Damaschino montra que l'hypertrophie avait une importance secondaire et indiqua que l'atrophie dite « graisseuse » tenait en réalité non à la substitution de graisse à la substance contractile des fibres musculaires, mais à l'accumulation de graisse dans les interstices des fibres, accumulation pouvant d'un cas à l'autre atteindre des proportions très variables. La paralysie pseudo-hypertrophique et l'atrophie de Leyden et Möbius constituèrent le premier exemple des myopathies: une autopsie de Lichtheim (1878), en ne montrant aucune lésion des cornes antérieures, confirma l'existence des myopathies, mais elles ne parurent définitivement fondées qu'à la suite des importants mémoires de Landouzy et Déjerine (1885), de P. Marie et Guinon (1885) et de Erb (1886).

Landouzy et Déjerine établirent sur une base anatomique solide la nature myopathique de l'atrophie musculaire à type facio-scapulo-huméral qui porte leur nom, Erb décrivit le type juvénile scapulo-huméral et, d'accord avec Charcot (1885), avec Pierre Marie et Guinon (1885), considéra les diverses myopathies déjà décrites comme autant de formes d'une même maladie, la *dystrophie musculaire progressive* : cette conception qui place en face des amyotrophies spinales la grande classe des *myopathies* primitives est aujourd'hui à peu près définitivement acceptée.

En même temps que se fondaient les atrophies myopathiques, les amyotrophies spinales se subdivisaient. C'est à leurs dépens que Charcot fonda en 1872 la *sclérose latérale amyotrophique*; plusieurs observations cliniques et anatomiques soit personnelles (1865, 1869, 1872), soit publiées par divers auteurs (Dumesnil, Duchenne, Leyden, O. Barth, Clarke, etc.) lui permirent de parfaitement l'identifier cliniquement et anatomiquement. Mais ce fut surtout la description de la *syringomyélie* (Schultze et Kahler, 1882, Debove, Déjerine, 1889, Joffroy et Achard, Charcot) qui enleva à l'amyotrophie spinale d'Aran-Duchenne la plupart de ses cas. Quant à la *pachyméningite cervicale hypertrophique* décrite en 1871 et 1873 par Charcot et Joffroy, elle semble n'être dans la majorité des cas que l'expression clinique d'une syringomyélie, parfois d'une méningo-myélite syphilitique ou tuberculeuse; très rarement il s'agit d'une véritable fibrose méningée d'origine probablement rhumatismale.

Nous ne parlerons ici que pour mémoire des amyotrophies progressives dites *névritiques*, car malgré les espérances qu'avait données la découverte des polynévrites, aucune des rares observations qui tendraient à faire croire qu'elles sont capables de provoquer des amyotrophies primitives, des atrophies musculaires progressives, n'est absolument démonstrative; les polynévrites ressemblent aux paralysies spinales aiguës ou subaiguës de l'adulte, mais ne ressemblent guère à l'amyotrophie progressive, et l'on peut dire que celle-ci n'a rien perdu à l'avènement des polynévrites. Quant à l'*amyotrophie Charcot-Marie* que certains voulaient, malgré les prévisions des auteurs de la description, faire entrer dans les polynévrites, il est aujourd'hui avéré par les autopsies de Marinesco, de P. Marie et Sainton, etc., qu'il s'agit d'une myélopathie nettement caractérisée avec lésions des cordons postérieurs, surtout des cordons de Burdach, des cellules des cornes antérieures et des ganglions spinaux : on ne peut plus décrire l'amyotrophie Charcot-Marie avec les myopathies, c'est au chapitre des maladies de la moelle qu'elle devrait trouver place, car elle représente

une forme cliniquement et anatomiquement bien différenciée d'amyotrophie spinale.

Mais ce n'est pas tout, et, si complet qu'il paraisse, le démembrement de l'amyotrophie Aran-Duchenne nous paraît encore continuer ; Raymond [1] avait signalé, dès 1895, un cas de méningo-myélite vasculaire diffuse syphilitique s'étant manifesté cliniquement par une amyotrophie type Aran-Duchenne, mais les douleurs et la parésie précédant l'atrophie auraient pu permettre de faire le diagnostic ; Lannois signala également une amyotrophie simulant le type Aran-Duchenne chez un syphilitique ; Raïchline [2] et Vizioli [3] présentèrent chacun un cas d'atrophie musculaire progressive *parasyphilitique* qu'ils supposèrent due à une méningo-myélite vasculaire diffuse. Nous appuyant sur des observations cliniques et anatomiques personnelles ou recueillies dans la littérature et sur des considérations étiologiques, nous pensons que l'amyotrophie Aran-Duchenne est la manifestation symptomatique très fréquente d'une myélite ou d'une *méningo-myélite syphilitique* diffuse et que rien cliniquement ne permet parfois de distinguer une poliomyélite antérieure chronique d'une méningo-myélite syphilitique, si ce n'est peut-être l'examen du liquide céphalo-rachidien.

Ainsi démembrée pour fournir des éléments d'une part aux myopathies, d'autre part à la syringomyélie, à la sclérose latérale amyotrophique, à la pachyméningite cervicale hypertrophique, à la myélite syphilitique, l'amyotrophie Duchenne-Aran peut-elle encore traduire à elle seule l'existence d'une poliomyélite antérieure chronique? Certaines observations semblent le prouver (J. Charcot et Dutil, Déjerine, Raymond), mais elles sont en si petit nombre qu'on est presque en droit d'affirmer aujourd'hui que l'ancienne poliomyélite antérieure chronique, définitivement déchue, ne renaîtra jamais de ses cendres. Les diverses affections qui se sont partagé ses dépouilles semblent avoir acquis définitivement leur droit de propriété : les myélites chroniques diverses, spécialement la myélite syphilitique, partageront sans doute avec la poliomyélite antérieure les très rares cas où le syndrome d'Aran-Duchenne est observé pur. Mais, malgré les quelques symptômes d'altération spinale que l'on peut constater chez des myopathiques, il semble bien peu probable que des affections aussi nettement différenciées que les myopathies et les diverses amyotrophies spinales puissent dès maintenant être réunies en un seul et même groupe autrement que par les liens fragiles de caractères isolés. Que les myopathies reconnaissent pour cause soit une lésion primitivement musculaire, soit un trouble nerveux fonctionnel ou organique, mais en tout cas le plus souvent non décelable par nos moyens actuels d'examen histologique, la séparation des amyotrophies myopathiques et myélopathiques semble toujours justifiée tant par l'ensemble de leurs symptômes cliniques, même si chacun d'eux pris isolément ne présente pas une valeur absolue, que par l'importance respective de leurs lésions musculaires et médullaires.

Dans ce chapitre nous étudierons non la poliomyélite antérieure chronique, mais toutes les amyotrophies à type Aran-Duchenne (amyotrophies progressives spinales débutant par les membres supérieurs) qui ne se distinguent pas de la poliomyélite antérieure par quelqu'un des symptômes propres à la syringomyélie, à la maladie de Charcot ou à la pachyméningite cervicale ; nous ne nous

(1) Raymond. *Soc. méd. des hôp.*, février 1895.
(2) Raïchline. Congrès de Moscou, 1897.
(3) Vizioli. *Annali di Neurologia*, 1898.

dissimulons pas qu'elles ne répondent pas à une altération anatomique unique et que l'avenir en séparera sans doute de nouvelles entités cliniques avec leur substratum anatomique.

Étiologie. — L'*âge* ordinaire du début est de 25 à 50 ans, très exceptionnellement plus tôt, quelquefois plus tard ; l'amyotrophie spinale qui apparaît dans l'enfance a une évolution spéciale, c'est le type Werding-Hoffmann qui sera décrit isolément. Les hommes sont beaucoup plus souvent frappés que les femmes ; dans aucun type d'amyotrophie progressive, la différence des *sexes* n'est aussi sensible ; or, en comptant l'ensemble des amyotrophies à cette époque non différenciées, Roberts, en 1858(1), avait déjà trouvé 84 hommes pour 15 femmes. L'*hérédité* ne paraît jouer aucun rôle et toutes les observations d'amyotrophie Aran-Duchenne héréditaire ou familiale datent d'avant la connaissance des myopathies ; cependant on a cité à titre de curiosité tout à fait exceptionnelle l'amyotrophie Aran-Duchenne chez le père de deux myopathiques (Cénas et Douillet) (2), dans la famille de plusieurs myopathiques (Viard) (3) : il ne s'agit là bien vraisemblablement que de simples coïncidences, l'amyotrophie myélopathique de l'adulte est toujours une affection *acquise* et *accidentelle*.

La cause de l'amyotrophie Duchenne-Aran a été cherchée dans toute la série des « causes à tout faire » (P. Marie) qui ont été invoquées pour toutes les affections nerveuses ; le froid, l'arthritisme, le surmenage, les excès de toute sorte ont été accusés sans qu'on ait fourni aucune démonstration probante de leur rôle nocif. Deux circonstances étiologiques seulement paraissent avoir une importance sérieuse : le *traumatisme*, qui a été signalé dans d'assez nombreuses observations dignes de foi (Erb, de Bück(4), Meyer(5), Kienböck(6). P. Marie, etc.), et les *infections* ou *intoxications* : la rougeole (Eulenburg, Niseman), la fièvre typhoïde (Benedikt, Gérard, Mousson), le choléra (Friedberg), le rhumatisme articulaire aigu (Friedreich), le diabète (Nonne), etc., ont été tour à tour incriminés ; les faits relativement nombreux où une atrophie musculaire progressive a succédé à plus ou moins longue échéance à une paralysie infantile (Ballet et Dutil) (7) ; Grandou (8) ; Bernheim (9), sont un appoint important à la théorie infectieuse, car l'origine infectieuse de la paralysie infantile soutenue par Pierre Marie dès 1892 est aujourd'hui universellement admise.

Parmi les infections, la *syphilis* n'a joué jusqu'ici qu'un rôle discret dans la pathogénie de l'atrophie Duchenne-Aran ; Aran, Mac Dowald, Thouvenet, Jean Charcot ont signalé la syphilis dans les antécédents d'amyotrophiques : Hammond, Niepce, Fournier, Misserbi, ont noté la relation possible de cause à effet entre les deux affections ; le professeur Raymond a décrit la méningomyélite vasculaire diffuse qu'il a trouvée dans la moelle d'un syphilitique, dont l'affection n'avait différé que par quelques symptômes (douleurs, parésie précédant l'atrophie) du syndrome de Duchenne-Aran. Nous estimons que la

(1) Roberts. *An essai of wasting Palsy*, 1858.
(2) Cénas et Douillet. *Loire méd.*, 15 juillet 1895.
(3) Viard. Thèse de Paris, 1900.
(4) De Bück. Congrès de Bruxelles, 1897.
(5) Meyer. *Münch. med. Woch.*, 1901.
(6) Kienböck. *Monatschr. f. Unfallheilk.*, 1901.
(7) Ballet et Dutil. *Rev. de méd.*, 1884.
(8) Grandou. Thèse de Paris, 1895.
(9) Bernheim. *Rev. méd.*, 1895.

syphilis est très fréquente dans l'étiologie de l'amyotrophie spinale (1). Nous nous basons : sur la fréquence de la syphilis chez les malades que nous avons observés et sur le grand nombre des observations où, sans même que la syphilis ait été explicitement reconnue, on la retrouve soit dans un épisode de l'histoire des malades, soit dans certains stigmates, soit dans l'existence d'affections concomitantes (tabes, paralysie générale, etc.) Nous nous appuyons encore sur l'extrême prédilection de l'amyotrophie pour l'âge adulte et le sexe masculin; sur le délai de 7 à 15 ans qui s'est écoulé entre l'accident initial et le début de l'atrophie dans presque tous les cas où la syphilis a été avouée, délai tout à fait normal pour les affections médullaires tertiaires les mieux caractérisées, le tabes en particulier; sur l'inconstance des signes cliniques soi-disant différentiels entre la poliomyélite antérieure vraie et la myélite vasculaire syphilitique diffuse; sur la constatation dans des cas d'amyotrophie, de lésions méningées et vasculaires et de lésions des cordons blancs semblables à celles rencontrées par Raymond; sur les lésions de même nature plus ou moins explicitement signalées dès longtemps par presque tous les auteurs qui ont fait des autopsies d'amyotrophiques (Hayem, Luys, Lockardt-Clarke, Charcot et Joffroy, Charcot et Gombault, Darkschevitch, Alzheimer, Strümpell, etc.); sur la constatation enfin, dans deux cas, de lymphocytose du liquide céphalo-rachidien, signature de l'inflammation chronique presque certainement syphilitique de la méninge. Certains auteurs ont cependant signalé des cas où, les sujets ayant eu la syphilis, seules les cornes antérieures ont été trouvées atteintes, où même les vaisseaux ont paru à peu près normaux (2); mais il ne nous semble pas que l'absence même de lésions vasculaires constatables doive faire éliminer avec certains auteurs l'hypothèse d'une origine vasculaire, syphilitique en particulier. On sait combien les éléments cellulaires de la substance grise sont fragiles et leur nutrition précaire, confiée aux seules branches terminales, nullement anastomosées, de l'artère centrale; aussi on comprend que la moindre altération, soit des plus fines branches vasculaires, soit seulement du milieu sanguin, puisse retentir défavorablement sur leur nutrition et sur leur existence; nous rappellerons seulement à titre de comparaison combien minimes sont parfois, exceptionnellement il est vrai, les altérations vasculaires dans les moelles de paralysies infantiles, et cependant l'origine infectieuse et vasculo-sanguine de la paralysie infantile est aujourd'hui généralement reconnue.

En somme, quoi qu'il en soit de la fréquence relative de la syphilis, on a pu se rendre compte actuellement que la lésion, isolée ou non, des cellules des cornes antérieures ne constitue presque jamais une maladie systématique primitive de la moelle, mais bien une lésion *secondaire*, due à l'influence primitive d'une infection, d'une intoxication ou d'une toxi-infection. Cette lésion n'est donc le plus souvent qu'*occasionnellement systématisée*; l'action nocive des toxiques ou des toxines est réellement élective sur les éléments cellulaires, ou bien elle est diffuse, mais se manifeste plus facilement, cliniquement et anatomiquement, sur des cellules délicates, centres moteurs et trophiques, que sur des fibres conductrices entourées d'enveloppes protectrices.

(1) Léri. Congrès de Bruxelles, 1905.

(2) Déjerine. *Arch. phys.*, 1876 et 1895. — Schmans. *Deutsches Archiv. f. klin. med.*, XXXXIV, — Schultze. *Berlin. klin. Woch.*, 1885. — Eisenlohr. *Arch. f. Psych.*, VIII. — Rumpf. *Die syph. Erkrank. des Nervensystems*, 1887.

Symptomatologie. — L'affection se manifeste d'abord par une *gêne fonctionnelle*, par la difficulté à exécuter certains mouvements, à tenir une plume, à boutonner un vêtement, à saisir de petits objets, des allumettes, des pièces de monnaie, à cueillir une fleur, etc. Ce sont d'ordinaire les mouvements des *mains* qui sont les premiers troublés, mais assez souvent aussi ce sont ceux des épaules, il devient difficile de lever les bras, de soulever un fardeau ; en général les mouvements qui paraissent les premiers altérés sont ceux qui sont le plus coutumiers au malade ; c'est ainsi qu'un employé aux écritures se trouve gêné en écrivant, un boucher en soulevant des pièces de viande, un tisserand en manœuvrant le métier Jacquard ; c'est ainsi aussi que la main qui travaille le plus semble souvent la première atteinte (Aran). On a voulu voir dans cette localisation première la preuve de l'influence du surmenage de certains muscles ; il nous semble plus naturel d'y voir seulement dans bon nombre des cas la preuve que la faiblesse fonctionnelle, qui presque toujours précède la constatation de l'atrophie réelle, se fait surtout remarquer quand elle atteint les mouvements les plus habituels et les plus nécessaires, les mouvements professionnels en particulier. Les deux membres supérieurs paraissent atteints non pas simultanément en général, mais l'un après l'autre à peu d'intervalle : ce sont le plus souvent les deux mains qui se prennent, plus rarement les deux épaules, exceptionnellement la main d'un côté et l'épaule du côté opposé ; le début par les bras (Étienne) ou par le tronc est très exceptionnel, le début chez les adultes par les muscles des membres inférieurs est tout à fait exceptionnel ; un seul cas avec autopsie a été rapporté par Raymond et Philippe [1].

Quand le malade vient se plaindre du trouble de ses mouvements, un examen attentif permettra toujours de constater déjà un certain degré d'*amyotrophie*. Les muscles de l'*éminence thénar* sont en général les premiers pris, en commençant par le court abducteur du pouce, muscle le plus superficiel et le plus externe ; sa saillie ordinaire fait place à une dépression limitée en dehors par le bord devenu proéminent du premier métacarpien ; au repos le pouce se rapproche de l'index. Les muscles de la couche profonde se prennent ensuite, l'éminence thénar s'aplatit de plus en plus et le pouce, qui est normalement sur un plan antérieur aux autres doigts, se met sur le même plan qu'eux par la prédominance d'action de ses extenseurs : ainsi se trouve constituée la « main de singe », main plate caractéristique de l'atrophie musculaire. L'éminence hypothénar s'atrophie ensuite et se déprime, le 5e métacarpien fait saillie sur le bord interne de la main.

Les interosseux et les lombricaux se prennent généralement après les muscles thénars, quelquefois en même temps qu'eux, ou même avant d'après Eulenburg : les espaces interosseux se creusent, les métacarpiens deviennent saillants, les deuxièmes et troisièmes phalanges se fléchissent alors que les premières restent en extension et parfois se mettent en hyperextension par suite de la prédominance d'action des extenseurs et fléchisseurs communs des doigts : c'est alors la « main en griffe » qu'on désigne communément sous le nom de « main de Duchenne-Aran », quoiqu'elle soit bien différente de la main que Duchenne avait décrite comme caractéristique de l'atrophie musculaire progressive (P. Marie).

L'atrophie gagne ensuite, souvent après un assez long arrêt, les muscles de

(1) Raymond et Philippe. *Soc. de neurol.*, novembre 1902.

l'*avant-bras*, les fléchisseurs d'abord, puis les extenseurs : les doigts se redressent et la main pend flasque et ballante, incapable d'aucun mouvement actif, véritable main de cadavre, « main de squelette », au bout d'un avant-bras

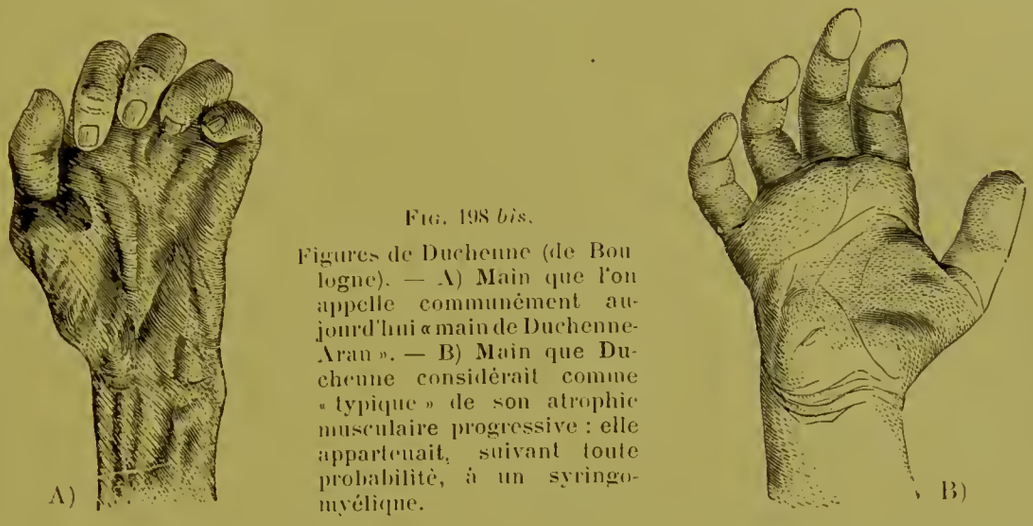


Fig. 198 *bis*.

Figures de Duchenne (de Boulogne). — A) Main que l'on appelle communément aujourd'hui « main de Duchenne-Aran ». — B) Main que Duchenne considérait comme « typique » de son atrophie musculaire progressive : elle appartenait, suivant toute probabilité, à un syringomyélique.

amaigri dont les os font saillie sur chaque côté et laissent entre eux une dépression occupée par quelques tendons qui roulent sous le doigt.

Souvent l'amyotrophie s'arrête là pendant plusieurs mois ou plusieurs années, mais parfois avant même qu'elle ait atteint un degré aussi prononcé à la main, elle a déjà envahi d'autres segments des membres, soit le *bras*, soit plus souvent peut-être les *épaules* en épargnant momentanément le bras. Au bras comme à l'avant-bras les fléchisseurs, biceps et brachial antérieur, sont atteints d'abord, puis le deltoïde et, parfois très tardivement, le triceps ; les mouvements de flexion de l'avant-bras disparaissent, puis l'abduction du bras, enfin l'extension de l'avant-bras ; les membres supérieurs pendent alors inertes le long du corps, leur squelette apparaît presque sous la peau et le triangle osseux omo-claviculaire se dessine nettement, séparé par une dépression de la saillie de la tête humérale.

L'atrophie s'étend enfin souvent aux muscles du *tronc* et du *cou*. Duchenne avait soigneusement étudié la marche de l'atrophie dans les différents muscles du tronc et dans les faisceaux de chacun d'eux, mais nous ne savons encore aujourd'hui si sa description ne s'applique pas plutôt aux myopathies qu'aux atrophies myélopathiques. D'après lui les faisceaux moyens et inférieurs du trapèze se prennent d'abord, le bord spinal de l'omoplate s'écarte de la colonne vertébrale en même temps que son angle externe s'abaisse avec la tête humérale et que son angle inférieur s'élève légèrement et vient faire saillie sous la peau ; le rhomboïde et l'angulaire s'atrophient ensuite, ainsi que le grand dentelé, et tout le bord spinal de l'omoplate se détache du tronc dont le sépare bientôt une gouttière profonde ; les grands dorsaux, les grands pectoraux, les intercostaux s'atrophient et le tronc se trouve réduit au « gril costal » du squelette. Très tardivement, d'après Duchenne, la portion claviculaire du trapèze disparaît et la tête s'incline en avant ; l'excitabilité excessive des fibres de cette partie en ferait, dit Duchenne, l'ultimum moriens de tous les muscles du tronc et du cou ; cette affirmation semble loin d'être toujours exacte, elle n'est guère explicable en tout cas, comme le pensait Duchenne, par l'innervation de cette portion claviculaire par la branche externe du spinal, car toutes les parties du trapèze sont également innervées par le spinal (Poirier et Richer). Les muscles sacro-

spinaux, extenseurs du tronc, et les muscles de l'abdomen, fléchisseurs, diminuent ensuite de puissance et la colonne vertébrale s'incurve soit en avant, soit en arrière, le plus souvent aussi un peu vers la droite ou vers la gauche.

Exceptionnellement et très tardivement seulement les muscles des *membres inférieurs* s'atrophient en commençant par les fléchisseurs du pied sur la jambe et de la cuisse sur le bassin. Quelquefois l'atteinte des muscles de la *respiration* produit une asphyxie croissante qui se termine par la mort au milieu de crises dyspnéiques; peut-être l'atrophie de la musculature viscérale, signalée dans un cas par Léri, n'est-elle pas pour rien dans cette asphyxie d'origine soi-disant bulbaire (muscle cardiaque, muscles de Reissessen).

L'atrophie des muscles de la *face* n'est nullement exceptionnelle comme on l'enseigne couramment, mais ce sont les muscles superficiels, les peauciers, qui sont atteints et la face prend un aspect uniformément émacié, très caractéristique; en tout cas l'aspect est toujours très différent de celui de la paralysie labio-glosso-laryngée.

Les *sphincters* sont toujours respectés; une constipation opiniâtre constatée parfois dépend peut-être d'une atrophie de la musculature intestinale.

Au début, la gêne fonctionnelle étant presque toujours le premier signe, on ne peut affirmer que la parésie n'a pas précédé l'amyotrophie, mais plus tard on peut toujours s'assurer que l'impotence est proportionnelle au nombre des fibres disparues; la paralysie vraie, l'impotence motrice absolue, ne survient que quand le muscle est réduit à un nombre de fibres tout à fait minime, insuffisant pour qu'un mouvement se produise sous l'influence soit de l'excitation volontaire, soit de l'excitation réflexe ou électrique : cette *prédominance de l'atrophie sur la paralysie* est la découverte fondamentale de Duchenne, c'est sur ce symptôme qu'est basée l'existence de toutes les amyotrophies progressives. Quant à la topographie de l'atrophie, elle ne peut servir de base au diagnostic du siège de la lésion, la distribution des troubles moteurs de cause médullaire ne différant pas de celle des troubles moteurs de cause radiculaire (Cestan et Huet) (1).

Dans la majorité des cas, quand on examine un amyotrophique, on constate très précocement, dans les muscles en voie d'atrophie ou dans ceux que l'atrophie menace, des *contractions fibrillaires* ou *fasciculaires* : elles donnent l'impression de cordelettes qui soulèveraient brusquement la peau suivant la direction des fibres du muscle; ces contractions ne se produisent d'ordinaire que sur une partie de leur longueur; généralement brusques, elles se propagent parfois suivant un mouvement ondulatoire: parfois nombreuses, presque continues et presque généralisées à toute la musculature, elles sont d'autres fois rares, limitées à un petit nombre de muscles, et nécessitent une recherche et un examen prolongés; le malade peut parfois guider ces recherches, car il sent se produire ces contractions involontaires. Les excitations de toutes sortes peuvent les faire apparaître, un pincement, une friction, une légère percussion ou la simple impression du froid quand on fait déshabiller le malade. Elles sont rarement assez multiples sur un même groupe musculaire pour produire de véritables mouvements du segment de membre correspondant. Les contractions fibrillaires ont une valeur réelle pour le diagnostic, mais nullement une valeur absolue : on les observe dans presque tous

(1) Cestan et Huet. *Iconogr. Salpêtr.*, 1902, I, p. 1.

les cas d'amyotrophies spinales, il est vrai, mais aussi bien dans la syringomyélie, la sclérose latérale amyotrophique, etc., que dans l'amyotrophie Aran-Duchenne; de plus on peut les observer aussi, quoique bien plus rarement, dans des atrophies myopathiques (Zimmerlin, Hitzig, Oppenheimer, Léri, etc.) et même chez des hystériques, des neurasthéniques et de simples névropathes.

Les *réflexes tendineux* sont le plus souvent *diminués* dès le début; cette diminution semble bien plus précoce que dans les myopathies où généralement elle est proportionnelle à l'atrophie; cependant Léri a trouvé chez plusieurs myopathiques des services de P. Marie et de Babinski l'abolition des réflexes tendineux, rotuliens en particulier, malgré l'intégrité parfaite des muscles correspondants (1); la diminution et la disparition des réflexes tendineux ne peut donc pas avoir une valeur absolue pour le diagnostic de l'atrophie myélopathique. Quant à l'exagération des réflexes, elle ne peut théoriquement pas faire partie du syndrome de la poliomyélite antérieure chronique, alors qu'au contraire elle est un des premiers signes de la sclérose latérale amyotrophique; mais nous avons dit que l'amyotrophie Aran-Duchenne peut être fréquemment l'expression d'une myélite ou d'une méningo-myélite diffuse, syphilitique surtout; dans certains de ces cas on peut voir l'atteinte progressive des faisceaux pyramidaux, succédant à celle des cornes antérieures, se manifester tardivement par l'exagération des réflexes tendineux (Raymond) ainsi que par l'extension des orteils (Léri); on a alors un tableau clinique un peu analogue à celui de la sclérose latérale amyotrophique, mais la lente évolution et la progression des symptômes permettront souvent le diagnostic de méningo-myélite syphilitique.

La *contractilité électrique* des *muscles* varie suivant la période de l'atrophie, et cela non seulement pour chaque muscle, mais pour chaque faisceau musculaire. La contractilité *faradique* diminue progressivement au fur et à mesure de l'atrophie des différentes portions et ne disparaît complètement que quand tous les faisceaux du muscle ont disparu; mais elle peut persister dans certaines parties d'un muscle alors que les parties voisines ne réagissent plus : l'anatomie pathologique explique ces différences en montrant, comme nous le verrons, des faisceaux complètement atrophiés à côté d'autres faisceaux du même muscle presque complètement intacts. La contractilité *galvanique* reste longtemps normale, puis diminue quand le nombre des fibres saines a sensiblement diminué, puis augmente de nouveau, mais avec inversion de la formule normale, quand le nombre des fibres en voie de dégénération, quoique non complètement atrophiées, l'emporte sur le nombre des fibres saines (Erb), enfin diminue de nouveau et disparaît définitivement. On peut donc trouver, dans certains cas et à une certaine période de l'évolution, la réaction de dégénérescence, soit complète, soit le plus souvent partielle, dans un nombre de muscles toujours très limité. La réaction de dégénérescence serait, d'après les recherches de Babinski sur la contractilité des muscles du cadavre, la réaction propre aux fibres musculaires rendue, par suite de la suspension de l'influx nerveux, indépendante de la réaction due aux filets nerveux intra-musculaires : aussi cette réaction est-elle beaucoup plus fréquente dans les atrophies spinales que dans les myopathies, mais elle n'en est pas pathognomonique et de nombreux auteurs

(1) Léri. *Revue neurol.*, juin 1901.

l'ont signalée dans des atrophies myopathiques (Zimmerlin, Heubner, Erb, Landouzy et Déjerine, Eisenlohr, Spillmann [1], Abadie et Denoyes [2], etc.).

Les muscles en voie d'atrophie se fatiguent beaucoup plus vite que les muscles normaux sous l'influence du courant électrique et reconvrent beaucoup plus lentement leur excitabilité (Onimus et Legros).

L'excitabilité électrique des nerfs est normale ou diminuée, rarement abolie.

La *contraction diplégique*, décrite par Remak, est un phénomène rare : elle consiste en contractions bilatérales des muscles des membres supérieurs atrophiés quand on place le pôle négatif d'une pile au-dessous de la cinquième vertèbre cervicale, le pôle positif entre la première et la cinquième, surtout dans la fossette carotidienne; il s'agirait, d'après Remak, de contractions réflexes dues à l'excitation du ganglion cervical supérieur du sympathique. Le *palmo-spasme*, décrit par Walter, est un autre phénomène rare, c'est une sorte d'agitation de la main qui se produit quand on interrompt un courant faradique ou galvanique traversant les muscles du membre supérieur.

L'absence de *troubles de la sensibilité* objective est le symptôme le plus important qui distingue aujourd'hui l'atrophie Duchenne-Aran de la syringomyélie; aussi l'existence de troubles sensitifs a-t-elle permis de ranger dans cette dernière affection un « bon tiers des cas » décrits par Duchenne. Mais il n'en est pas de même des troubles subjectifs, et dans un très grand nombre des observations publiées on trouve signalés au début soit des douleurs vagues, des fourmillements, des sensations d'engourdissement, soit parfois des phénomènes douloureux plus intenses, fixes ou mobiles, durables ou fugaces, apparaissant en différents points du corps et spécialement dans les muscles qui vont être atteints par l'atrophie; ces douleurs diminuent ou disparaissent le plus souvent quand les muscles s'atrophient, elles reparaissent quelquefois en d'autres points quand d'autres groupes musculaires vont être frappés. Vulpian [3] avait déjà beaucoup insisté sur l'existence et le caractère de ces douleurs au début de l'atrophie Duchenne-Aran. Il est certain que des douleurs tenaces doivent faire penser à une autre lésion qu'à une poliomyélite antérieure, spécialement à une méningo-myélite : leur présence peut être un bon signe différentiel des deux processus anatomiques, mais leur absence n'exclut nullement l'idée de méningo-myélite, en particulier de méningo-myélite syphilitique (Léri).

Les extrémités des membres atrophiés sont parfois froides et légèrement cyanosées, parfois plus ou moins œdématiées. On ne constate qu'à titre de coïncidence des éruptions diverses, lichénoïdes, eczémateuses, etc. La fragilité des os et les arthropathies semblables à celles du tabes et de la syringomyélie que l'on a exceptionnellement signalées (Étienne) sont peut-être symptomatiques de l'amyotrophie par myélite syphilitique.

Marche. Durée. Terminaison. — L'évolution de l'atrophie Duchenne-Aran est essentiellement capricieuse; d'ordinaire tout à fait chronique et lentement progressive, elle dure quatre, cinq, six ans; mais fréquemment de longs arrêts entre l'atteinte des différents groupes musculaires marquent les étapes d'une maladie qui procède par sauts et qui ne se terminera qu'au bout de dix, quinze, vingt ans; ces arrêts peuvent même être définitifs et le malade peut

(1) Spillmann. *Soc. méd. Nancy*, 1899.
(2) Abadie et Denoyes. *Iconogr. Salpêtr.*, 1900.
(3) Vulpian. *Leçons sur les mal. du syst. nerv., Moelle*, 25e leçon, p. 444.

survivre jusqu'à un âge avancé avec une atrophie plus ou moins étendue; tout à fait exceptionnellement on a même cité des cas de rétrocession véritable sous l'influence d'un traitement approprié, et des muscles très atrophiés auraient recouvré une partie de leur volume. D'autres fois l'affection prend une marche subaiguë et se termine en dix-huit mois, deux ans, avec une atrophie presque généralisée : c'est peut-être surtout aux atrophies par myélite syphilitique que s'applique cette évolution rapide; cette hypothèse expliquerait la remarque faite par Duchenne, à savoir que l'atrophie est moins progressive quand elle s'est développée sous l'influence apparente ou réelle d'une cause extérieure bien déterminée. Mais en tout cas, si l'évolution rapide doit peut-être faire songer à la myélite syphilitique diffuse, la lenteur extrême de l'évolution ne permet pas d'affirmer la poliomyélite antérieure vraie : un des malades syphilitiques que nous avons examinés a survécu 16 ans, un autre paraissait encore en parfaite santé générale au bout de 18 ans.

Le plus souvent l'affection se termine par une maladie intercurrente, la tuberculose en particulier; plus rarement elle peut par elle-même amener la mort, soit par atrophie du diaphragme, soit par envahissement des centres bulbaires de la respiration et du cœur, soit peut-être par atrophie de la musculature viscérale (muscle cardiaque, muscles de Reissessen, etc.).

Diagnostic. — L'atrophie musculaire progressive Duchenne-Aran devra être distinguée d'abord de toute une série d'affections où l'amyotrophie est un phénomène secondaire, consécutif à la paralysie, ensuite de l'ensemble des myopathies dont la localisation et l'évolution spéciales révéleront facilement la nature, enfin de toute une catégorie d'affections dans lesquelles le syndrome d'Aran-Duchenne se trouve au complet, mais associé à différents symptômes caractéristiques d'une altération médullaire surajoutée à celle des cornes antérieures. Parmi les premières de ces affections nous signalerons la paralysie infantile et la paralysie spinale aiguë de l'adulte, les paralysies radiculaires du plexus brachial, les névrites infectieuses ou toxiques, la névrite saturnine entre autres; parmi les secondes, la myopathie facio-scapulo-humérale de Landouzy et Déjerine et la myopathie scapulo-humérale d'Erb; parmi les dernières, la sclérose latérale amyotrophique, la syringomyélie, la lèpre nerveuse, l'hématomyélie, la pachyméningite cervicale hypertrophique, l'atrophie musculaire de certains tabétiques. Comme bon nombre de ces affections sont beaucoup plus fréquentes que l'amyotrophie Aran-Duchenne pure, il conviendra de n'admettre ce dernier diagnostic que par élimination.

La *paralysie infantile* se distingue facilement des amyotrophies par son début brusque dans la seconde enfance au milieu d'un cortège symptomatique bruyant et fébrile, par l'apparition dès le début d'une paralysie étendue dont l'évolution ultérieure sera régressive et non progressive, et par l'apparition de l'amyotrophie seulement après la régression partielle de la paralysie. La *paralysie spinale aiguë de l'adulte*, dont on a mis en doute les très rares observations, a la même symptomatologie, l'âge seul diffère.

L'unilatéralité ordinaire des *paralysies radiculaires du plexus brachial*, leur origine généralement traumatique, parfois par compression ou par infection de voisinage, la prédominance de la paralysie sur l'atrophie, les troubles de la sensibilité objective et les troubles oculo-pupillaires qui caractérisent le type total et le type inférieur, permettront un facile diagnostic.

La *névrite saturnine* débute d'ordinaire par les extenseurs des doigts, mais elle affecte parfois primitivement le type Aran-Duchenne (Möbius, Remak, M^me^ Déjerine) : le diagnostic peut être très difficile et se baser uniquement sur l'évolution de la névrite, sur la paralysie plus ou moins marquée du début, sur la notion étiologique professionnelle et sur la constatation des stigmates et accidents saturnins (liséré gingival, coliques de plomb, etc.), sur l'existence de la réaction de dégénérescence et l'absence de contractions fibrillaires; la mort peut même être la conséquence de l'apparition de symptômes bulbaires (Straus et Henugas, Fitz [1]).

Les *myopathies* diffèrent de l'amyotrophie spinale par leur début dans le jeune âge, leur caractère familial et héréditaire, l'absence ordinaire de contractions fibrillaires et de réaction de dégénérescence, la localisation de l'amyotrophie et la lenteur de l'évolution, l'existence assez fréquente de pseudo-hypertrophie et de nœuds musculaires dus à la prédominance de l'atrophie sur les extrémités des muscles, du deltoïde entre autres. Le type *facio-scapulo-huméral* de Landouzy-Déjerine débute dans la seconde enfance ou l'adolescence par les muscles de la face et se propage aux muscles de la ceinture scapulaire; le type *scapulo-huméral* de Erb débute dans l'adolescence par les muscles de l'épaule et du bras et se propage rarement et tardivement aux muscles de l'avant-bras et de la main.

La *sclérose latérale amyotrophique* se distingue par l'exagération précoce des réflexes tendineux, par l'apparition précoce aussi de l'extension des orteils et d'un état marqué de contracture, par l'évolution d'ordinaire plus rapidement progressive; on devra même soupçonner les cas de soi-disant maladie de Charcot datant de 10, 15, 20 ans de n'être que des myélites avec atteinte progressive des cornes antérieures et des faisceaux latéraux : l'évolution seule et la connaissance des antécédents permettront alors un diagnostic. L'apparition du syndrome labio-glosso-laryngé soit au début, soit à la fin d'une amyotrophie progressive, permettrait, d'après Déjerine, d'affirmer la sclérose latérale.

La dissociation de la sensibilité (abolition des sensibilités douloureuse et thermique avec conservation de la sensibilité tactile) est le principal signe diagnostique de la *syringomyélie*; les troubles vaso-moteurs et trophiques, les déviations de la colonne vertébrale, l'exagération fréquente des réflexes rotuliens s'ajouteront pour le diagnostic aux troubles sensitifs. La *maladie de Morvan* est aujourd'hui considérée comme une forme de syringomyélie avec prédominance d'altérations trophiques (panaris).

La *lèpre nerveuse* peut devoir l'amyotrophie qui la caractérise souvent à l'existence d'une polynévrite, mais le bacille de Hansen a été découvert dans la moelle même et il est très vraisemblable que les lésions des éléments cellulaires de la substance grise peuvent en être aussi l'origine : cette amyotrophie frappe surtout les mains et affecte parfois le type de Duchenne-Aran, mais elle se distingue de l'amyotrophie Aran-Duchenne progressive par des symptômes qui lui sont communs avec la syringomyélie, tels que sensibilité dissociée, troubles trophiques, etc., et par des symptômes propres comme les plaques d'anesthésie, l'épaississement des troncs nerveux, spécialement du cubital dans la gouttière olécranienne, la concomitance parfois de nodules lépreux, etc.

[1] Fitz. Thèse Wurzbourg. 1885.

L'*hématomyélie* ancienne avec atrophie de muscles de la main et de l'avant-bras se distingue par la rapidité de son évolution, la notion fréquente d'un traumatisme, la sensibilité dissociée, parfois les troubles oculo-pupillaires ou le syndrome de Brown-Séquard (hémiparaplégie avec hémianesthésie croisée).

La *pachyméningite cervicale hypertrophique* est considérée aujourd'hui comme étant le plus souvent sous la dépendance d'une syringomyélie ou d'une méningo-myélite infectieuse ou toxique, notamment syphilitique ou tuberculeuse; parfois cependant elle serait primitive, fibreuse, telle que la concevaient Charcot et Joffroy : elle se distinguerait par de violentes douleurs névralgiques de la nuque, du cou, des bras, parfois du tronc, par l'exagération des réflexes tendineux, par l'absence des contractions fibrillaires et, dans les cas où elle est symptomatique, par les signes cliniques des affections dont elle dépend.

L'atrophie musculaire peut chez certains *tabétiques* prendre la distribution de l'atrophie Aran-Duchenne : cette atrophie serait due pour Déjerine à une névrite, pour Pierre Marie, Condoléon à une lésion spinale. Raymond et Philippe (1) ont récemment constaté dans 5 cas d'amyotrophie assez étendue chez des tabétiques une atrophie primitive des grandes cellules radiculaires, une poliomyélite antérieure associée au tabes; les observations d'atrophie musculaire progressive associée au tabes ne sont pas très exceptionnelles et Leyden, Charcot et Pierret, Schäffer avaient déjà admis dans quelques cas l'existence d'une poliomyélite antérieure. Il ne semble pas illogique aujourd'hui d'admettre que les deux processus coïncident : la méningo-myélite syphilitique serait l'origine du tabes par sa localisation sur la méninge et le cordon postérieur (P. Marie et Guillain), de l'atrophie Aran-Duchenne par sa localisation sur les cornes antérieures.

Nous n'avons pas osé séparer encore de la poliomyélite antérieure chronique la *méningo-myélite syphilitique* à type Aran-Duchenne que l'avenir différenciera, mais dont le diagnostic clinique n'est encore possible que dans un certain nombre de cas. Nous ne considérons en effet comme constants et caractéristiques aucun des trois signes différentiels qui en ont été donnés (2) : parésie précédant l'atrophie, douleurs, évolution rapide. La parésie semble toujours précéder l'atrophie, même dans les cas de poliomyélite qui paraissent les mieux caractérisés, parce que la gêne fonctionnelle est toujours le premier phénomène qui éveille l'attention; l'évolution la plus lente peut se rencontrer dans les méningo-myélites syphilitiques; enfin les douleurs, qui peut-être existeraient dans certaines poliomyélites, ne sont en tout cas pas constantes dans la myélite syphilitique, ou du moins sont tellement minimes qu'elles passent aisément inaperçues. Cependant l'existence de douleurs persistantes et la rapidité de l'évolution devront faire songer à la syphilis en présence d'une amyotrophie Aran-Duchenne; si, tardivement, apparaissent l'exagération des réflexes rotuliens et l'extension des orteils, le diagnostic se trouvera encore confirmé; peut-être pourra-t-il être établi avec certitude quand à ces symptômes s'ajouteront : 1° le signe d'Argyll-Robertson, signe précoce de syphilis du système nerveux central d'après Babinski et Charpentier, dont la constatation a une grande importance, mais qui peut faire défaut dans les amyotrophies progressives les plus sûrement syphilitiques; 2° la lymphocytose du liquide céphalo-rachidien que nous avons rencontrée dans trois cas : celle-ci peut d'ailleurs être très modérée et

(1) Raymond et Philippe. *Soc. de neurol.*, décembre 1902.
(2) A. Léri. Congrès de neurol., Bruxelles, 1905.

peut-être même manquer complètement dans les cas très anciens où le processus paraît éteint.

Anatomie pathologique. — *Moelle.* — La lésion fondamentale de toute amyotrophie spinale est la destruction progressive, la *diminution de volume et de nombre des grandes cellules radiculaires des cornes antérieures.* La moelle conserve généralement son volume normal, il n'est cependant pas exceptionnel de la trouver petite, aplatie d'avant en arrière, parfois même inégalement volumineuse des deux côtés: dans ces cas on peut souvent constater à l'œil nu sur une coupe la diminution de volume des cornes antérieures.

Les cellules des cornes antérieures s'atrophient progressivement, une à une, et sur une coupe, à côté de cellules réduites à un amas pigmentaire, on rencontre jusqu'à une période très tardive des cellules plus ou moins nombreuses qui paraissent encore en parfait état et dans lesquelles la méthode de Nissl, la seule à employer pour l'étude des dégénérescences cellulaires, ne montre pas la moindre lésion. C'est généralement la région cervicale, et dans cette région le groupe antéro-interne, qui sont frappés dès le début. L'atrophie des cellules est toujours précédée de l'excentration du noyau et de la désintégration des corps chromatiques qui deviennent poussiéreux; les prolongements se rétractent, la cellule devient irrégulièrement triangulaire, puis globuleuse; un amas pigmentaire jaunâtre se forme le plus souvent à l'une de ses extrémités et petit à petit envahit la totalité de la cellule; il repousse complètement le noyau à la périphérie et ne laisse autour de lui que quelques grains chromatophiles plus ou moins intacts; dans une dernière phase enfin le noyau et l'amas pigmentaire lui-même finissent par disparaître. Cette forme d' « *atrophie pigmentaire* » est la plus commune, elle n'est pas la seule : certaines cellules paraissent subir l'*atrophie simple* après la chromatolyse et sont réduites bientôt à des éléments plus ou moins triangulaires, globuleux ou en navettes, dans lesquels le microscope distingue encore à peine un noyau excentrique, plissé et atrophié. Rarement l'atrophie de la cellule est précédée d'une phase de *tuméfaction trouble* avec ou sans état vacuolaire ou dégénérescence pigmentaire, plus exceptionnellement encore la cellule hypertrophiée pâlit et s'estompe au point de devenir invisible en subissant une désagrégation moléculaire.

Cette lésion des cellules radiculaires antérieures, toujours accompagnée d'une raréfaction des fibrilles des cornes antérieures, est la seule lésion *constante* des amyotrophies spinales. Dans certains cas de myopathie, des lésions de même genre ont été trouvées dans la moelle (Erb, Schultze, Kahler, Frohmaier et Heubner, etc.), mais leur inconstance est telle que la disparition des cellules des cornes antérieures peut être néanmoins considérée comme la caractéristique des amyotrophies spinales telles qu'elles sont aujourd'hui classées; il ne faut pas oublier d'ailleurs que les cellules des cornes antérieures vivent et évoluent comme tous les éléments cellulaires et que l'on peut trouver toutes les dégénérescences cellulaires dans les moelles les plus normales (Nissl). Il sera peut-être un jour démontré que les myopathies relèvent soit d'un trouble fonctionnel des grandes cellules radiculaires soit d'une altération organique non constatable par nos moyens d'investigation actuels; mais même dans ce cas la différence primordiale d'importance des lésions dans les deux ordres d'affections maintiendra entre elles la division anatomique et clinique aujourd'hui adoptée.

Des lésions inconstantes diverses, les unes tardives et secondaires, les autres précoces et peut-être primitives, atteignent plus ou moins fréquemment *toutes les autres parties de la moelle et de ses enveloppes* : substance grise et substance blanche, vaisseaux, méninges.

Dans la *substance grise* le tissu névroglique est souvent épaissi, plus dense que normalement, les cellules-araignées sont plus nombreuses; d'autres fois la raréfaction des cellules et des fibres, mal compensée par la prolifération névroglique, donne à la substance grise un aspect lacunaire; parfois le canal central est dilaté et dans certains cas entouré d'un anneau de sclérose névroglique. Ordinairement indemnes, les cellules de la corne postérieure et de la colonne de Clarke sont parfois touchées. La *substance blanche* paraît quelquefois tout à fait normale; dans un plus grand nombre de cas elle présente une raréfaction plus ou moins considérable des fibres nerveuses et une sclérose plus ou moins étendue; la raréfaction et la sclérose portent le plus souvent sur la zone radiculaire antérieure et sur une zone intermédiaire à la corne antérieure et à la périphérie de la moelle et située à distance de chacune d'elles (J. Charcot et Dutil); cette zone est identique à celle que Pierre Marie[1] a décrite sous le nom de « faisceau supplémentaire » dans la sclérose latérale amyotrophique et donne sans doute passage aux fibres endogènes, issues des cellules cordonales des cornes antérieures et latérales. Dans d'autres cas assez nombreux une sclérose, d'ordinaire peu prononcée, occupe soit la totalité des cordons antéro-latéraux, soit le pourtour immédiat des cornes antérieures, soit plus souvent la périphérie de la moelle, immédiatement sous la méninge (Charcot et Gombault, Oppenheim, Strümpell, Darkschewitch, Alzheimer, etc...); dans quelques cas enfin les cordons postérieurs, le cordon de Goll en particulier, n'ont eux-mêmes pas été trouvés complètement indemnes (Charcot, Oppenheim, Nonne, Étienne, Raymond, etc.).

Rarement les *vaisseaux* paraissent à peu près intacts (Déjerine, etc.); le plus souvent ils sont multipliés, dilatés ou épaissis, et entourés d'un manchon souvent très large de cellules nucléées que l'on considère aujourd'hui comme des lymphocytes; on peut suivre jusqu'au centre de la moelle ces traînées cellulaires périvasculaires au pourtour des artérioles, des veinules et des grands capillaires; dans les cas très anciens on les trouve souvent remplacés par une zone de sclérose. Les cloisons conjonctives qui normalement contiennent les plus volumineux de ces vaisseaux sont très épaissies; des travées vasculaires néoformées cloisonnent anormalement la substance blanche. Hayem, Charcot et Joffroy (1869), avaient déjà noté l'importance considérable prise par les lésions vasculo-conjonctives et ces lésions se trouvent indiquées dans presque toutes les autopsies faites depuis lors. Dès 1893 Goldscheider[2] a beaucoup insisté sur la subordination des altérations des cornes antérieures à celles des vaisseaux; celles-ci sont surtout nettement constatables par la méthode de Nissl qui colore isolément les cellules et leurs noyaux; aussi les observateurs qui n'ont pu faire usage de cette méthode ont sans aucun doute laissé passer souvent inaperçues des lésions de ce genre fort accentuées.

Nous en dirons autant pour les altérations de la *méninge*; souvent même, quand elle a conservé à l'œil nu un aspect normal, elle montre au microscope une infiltration marquée par des cellules nucléées; mais fréquemment aussi

[1] P. Marie. *Soc. méd. des hôp.*, 17 novembre 1893.
[2] Goldscheider. *Soc. de méd. int. de Berlin*, 25 janvier 1893.

la méninge est épaissie à l'œil nu et opacifiée, et dans ces cas on trouve soit une infiltration lymphocytaire extrêmement abondante, soit, dans les parties

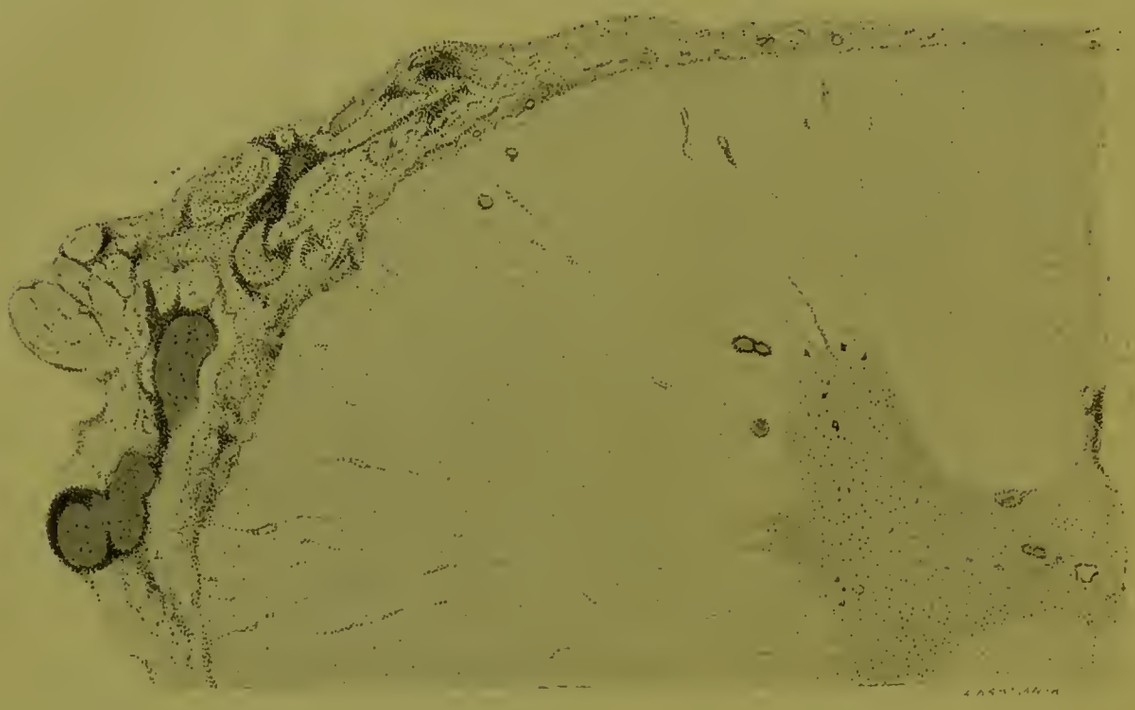


Fig. 199. — Méningo-myélite syphilitique s'étant manifestée cliniquement par une atrophie musculaire progressive type Aran-Duchenne. Durée de la maladie : 16 ans. — Région cervicale. — Enorme épaississement et infiltration lymphocytique des méninges. Manchons lymphocytiques très nets autour des vaisseaux. Disparition presque complète des cellules des cornes antérieures. — Méthode de Nissl.

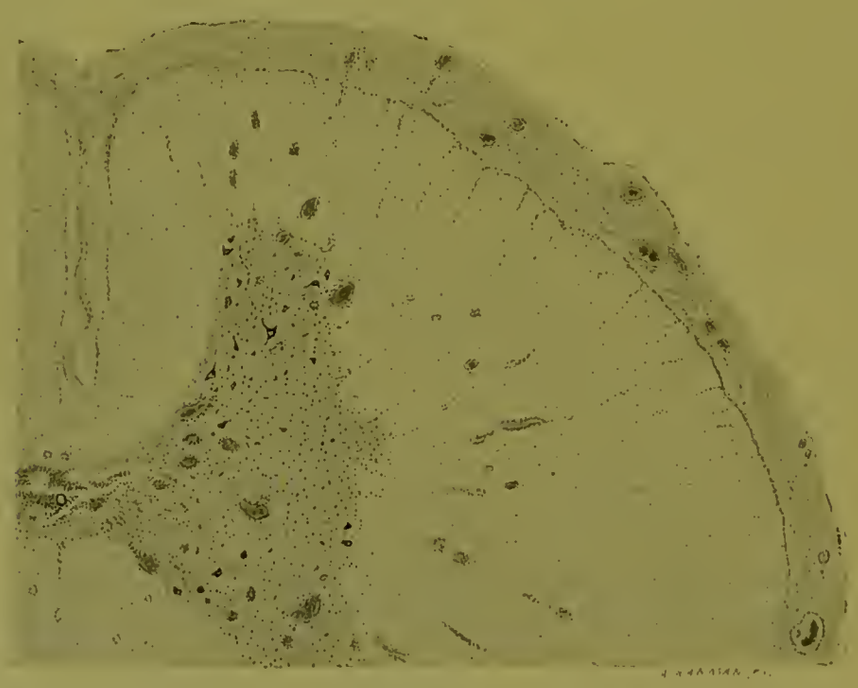


Fig. 200. — Même cas que la figure précédente. — Région dorsale. — Les lésions sont beaucoup plus anciennes dans cette région; les méninges très épaissies sont sclérosées, les lymphocytes ont disparu, les vaisseaux, plus abondamment proliférés que dans la région cervicale, ne sont plus entourés d'un manchon lymphocytique; les cellules radiculaires antérieures, quoique très frappées par le processus, restent cependant en plus grand nombre; elles présentent des degrés divers d'atrophie et de dégénérescence.

les plus anciennement touchées, une épaisse bande de sclérose: la lésion envahit non seulement la pie-mère, mais très souvent aussi la dure-mère.

L'extrême variabilité de ces lésions indique qu'il ne s'agit pas d'un processus anatomique unique et qu'à une vraie poliomyélite, frappant isolément les cellules des cornes antérieures, se joignent souvent les lésions vasculo-conjonctives, méningées et leucomyélitiques d'une méningo-myélite vasculaire diffuse : anatomiquement la distinction entre ces cas est parfois extrêmement nette, et la méningo-myélite vasculaire diffuse, d'ordinaire syphilitique, devrait faire l'objet d'un chapitre à part si la clinique pouvait permettre à coup sûr de la différencier : nous avons dit que c'est faute d'une connaissance clinique suffisamment précise que les deux processus ne sont pas encore définitivement isolés.

Racines antérieures. — A l'œil nu les racines antérieures sont souvent grêles et grisâtres. Au microscope on constate qu'elles sont réduites à un nombre souvent très restreint de fibres, mais ce nombre ne semble pas toujours proportionnel à celui des cellules des cornes antérieures non dégénérées; quelques-unes sont très fines, d'autres réduites à une gaine vide, certaines présentent les divers stades de la dégénération wallérienne (fragmentation de la myéline, multiplication des noyaux, disparition du cylindre-axe). Les fibres restantes sont souvent séparées par des cloisons conjonctives épaissies ou néoformées, plus ou moins riches en éléments nucléés.

Nerfs périphériques. — Les mêmes lésions se retrouvent dans les nerfs périphériques, mais à un degré sensiblement moins accusé : les lésions redeviennent souvent plus nettes au voisinage des muscles atrophiés et dans les rameaux intra-musculaires : la lésion nerveuse semble d'ordinaire proportionnée à la lésion musculaire.

Le *sympathique* cervical a été quelquefois trouvé altéré.

Muscles. — Les muscles les plus atrophiés sont réduits à de minces lames d'aspect aponévrotique; les muscles moins atrophiés sont pâles, roses ou jaunâtres, couleur saumon ou feuille morte, mais au milieu d'eux quelques faisceaux peu ou pas dégénérés tranchent par leur couleur plus foncée. L'atrophie frappe les muscles non seulement faisceau par faisceau, mais dans chaque faisceau *fibre par fibre*; on trouve dans un même faisceau à côté de fibres très atrophiées, réduites à 2 ou 3 μ, et dans lesquelles les noyaux font saillie, des fibres normales et des fibres souvent très hypertrophiées, jusqu'à 150 et 200 μ. Le premier stade de la dégénérescence est marqué par la prolifération active des noyaux du sarcolemme : parfois isolés à la surface de la fibre, les noyaux se trouvent souvent groupés en amas ou en série dans une même masse protoplasmique : cette prolifération donne au processus un caractère non pas seulement dégénératif, mais vraiment *inflammatoire* (Hayem); c'est le premier stade d'une *myosite*. Le protoplasma conserve souvent pendant toute la durée de l'atrophie sa striation normale et diminue progressivement autour du ou des noyaux; c'est l'*atrophie simple*. D'autres fois la substance contractile se gonfle et se transforme en une masse trouble, à aspect finement grenu; ces granulations, non colorables par l'acide osmique, ne sont pas des granulations graisseuses, mais des grains de substance protéique (Robin, Ordoñez); c'est le produit de l'activité exagérée du sarcoplasma et l'indice encore d'un processus actif : cette *tuméfaction trouble* qui hypertrophie momentanément les fibres n'est pas une dégénérescence (ancienne « dégénérescence granuleuse ou protéique »), mais un phénomène de vitalité exubérante, un phénomène inflammatoire qui, aboutissant à la division de la fibre, n'est qu'un stade de l'atrophie

simple : toute cellule entre ainsi en activité par une prolifération de ses noyaux et une augmentation de ses granulations protoplasmiques. La division ultérieure des fibres réduit le muscle à des *amas de noyaux* entourés ou non d'une lame protoplasmique mince, arrondie ou plus ou moins allongée : ces noyaux et ces cellules ne semblent pas être l'indice d'un processus de régénération (Hayem) dans une atrophie « progressive, » mais bien un stade de la « régression cellulaire » (Durante) (1), un véritable retour à l'état embryonnaire qui succède à la suractivité fonctionnelle désordonnée et précède la disparition définitive.

Les dégénérescences graisseuse ou circuse sont sans doute des lésions occasionnelles dues à l'infection secondaire ou à la cachexie terminale. Le tissu interstitiel proliféré remplit en partie les vides laissés par la disparition des éléments contractiles ; l'existence au milieu de ce tissu d'éléments contractiles (Nonne) fait penser qu'il est dû peut-être en partie à une métamorphose des cellules musculaires. L'accumulation interstitielle des vésicules adipeuses est toujours très limitée dans l'atrophie myélopathique.

Inflammation primitivement parenchymateuse d'après Hayem, la myosite qui provoque l'atrophie serait au contraire d'après Friedreich d'origine interstitielle. Quelle que soit l'origine de l'amyotrophie, myélopathique, myopathique, ou névritique, le processus histologique est toujours le même (Durante).

Viscères. — La description des lésions viscérales est un chapitre tout nouveau de l'atrophie musculaire progressive ; Léri a dans un cas constaté une atrophie généralisée de toute la musculature viscérale (2). Il s'agissait d'une amyotrophie à forme Aran-Duchenne par méningo-myélite très probablement syphilitique. L'intestin présentait sur toute sa longueur, surtout dans les deux premiers mètres du jéjuno-iléon, un nombre considérable (des centaines) de hernies de la muqueuse à travers la musculeuse ; ces hernies formaient une véritable « éruption » de nodules globuleux variant du volume d'un gros pois à celui d'une grosse noix, quelques hernies semblables se retrouvaient à la surface de la vessie, de la vésicule biliaire, etc. Le cœur présentait, outre deux hernies analogues, une musculature extrêmement réduite, au point que la paroi de l'oreillette droite était uniquement constituée par une mince membrane parcheminée, transparente, à travers laquelle on apercevait de l'extérieur les colonnettes exclusivement tendineuses de la surface interne. L'estomac, rempli d'eau, était extrêmement dilaté surtout au niveau de la grosse tubérosité qui formait un dôme énorme et très mince, presque complètement transparent. La coupe d'une hernie intestinale montrait que la muqueuse venait au contact immédiat de la séreuse ; le pourtour de la hernie était limité en partie par des vaisseaux formant bride, en partie par la musculeuse présentant tous les stades de l'atrophie telle que nous venons de la décrire pour les muscles périphériques : en particulier de volumineux amas de noyaux et de cellules proliférées occupaient sous la muqueuse la place de certains faisceaux musculeux.

Ces constatations isolées (3) n'ont encore qu'un intérêt de curiosité anatomique ; on peut cependant prévoir qu'un examen plus attentif permettra de les multi-

(1) Durante. Congrès de Grenoble, 1902. — *Manuel d'histol. pathol.* de Cornil et Ranvier, t. II.

(2) Léri. *Revue neurol.*, 15 mai 1902.

(3) Dans un second cas qui avait évolué beaucoup plus rapidement, nous n'avons pas retrouvé ces lésions viscérales.

plier et qu'elles expliqueront peut-être certains symptômes de la maladie de Duchenne-Aran (crises « bulbaires », constipations opiniâtres, incontinences relatives, etc.). L'amyotrophie viscérale semble logiquement devoir accompagner l'amyotrophie périphérique ; elle avait d'ailleurs été prévue, car, dès 1853, Roux avait déclaré à Cruveilhier, lors de son importante communication, « qu'il ne comprenait pas bien, du moment où la lésion principale résidait dans les nerfs de la moelle, comment le pharynx, l'œsophage, le diaphragme, l'estomac, la vessie, n'en auraient reçu aucune influence ».



Fig. 201. — Atrophie de la musculature viscérale (Léri). Portion de l'intestin grêle. Hernies multiples de la muqueuse à travers la musculeuse complètement atrophiée. — Pour rendre aux hernies la forme qu'elles avaient au moment de l'ouverture de l'abdomen, cette portion d'intestin a été remplie d'eau et liée à ses deux extrémités. On voit les hernies qui font saillie tout le long du bord adhérent, dédoublent le mésentère et repoussent les portions voisines du péritoine.



Fig. 202. — Intestin vu intérieurement. — L'intestin a été ouvert le long de son bord libre : on voit les orifices des hernies rangées en file le long du bord adhérent ; la dimension de ces orifices est très variable, en rapport avec le volume des hernies dans lesquelles ils conduisent ; on aperçoit les valvules conniventes jusque dans le fond de certaines de ces hernies, la muqueuse ne participe donc nullement à l'atrophie.

Traitement. — Toutes les médications internes et externes ont été employées contre l'amyotrophie progressive presque avec un égal insuccès. Nous ne ferons que mention

ner l'application de révulsifs divers sur la colonne vertébrale (vésicatoires, pointes de feu, cautères), et l'emploi interne de la strychnine et de la noix vomique, de l'ergot de seigle, de l'arsenic, du fer, du nitrate d'argent, etc. L'électricité, jointe ou non au massage, à l'hydrothérapie chaude et surtout à la gymnastique raisonnée, active et passive (Leyden), a paru donner dans certains cas des résultats relativement favorables : les courants continus d'intensité modérée sont appliqués de préférence à la moelle en posant les deux électrodes aux deux extrémités du rachis, les courants interrompus peu intenses et à interruptions peu fréquentes (appareil à chariot) sont appliqués aux nerfs et aux

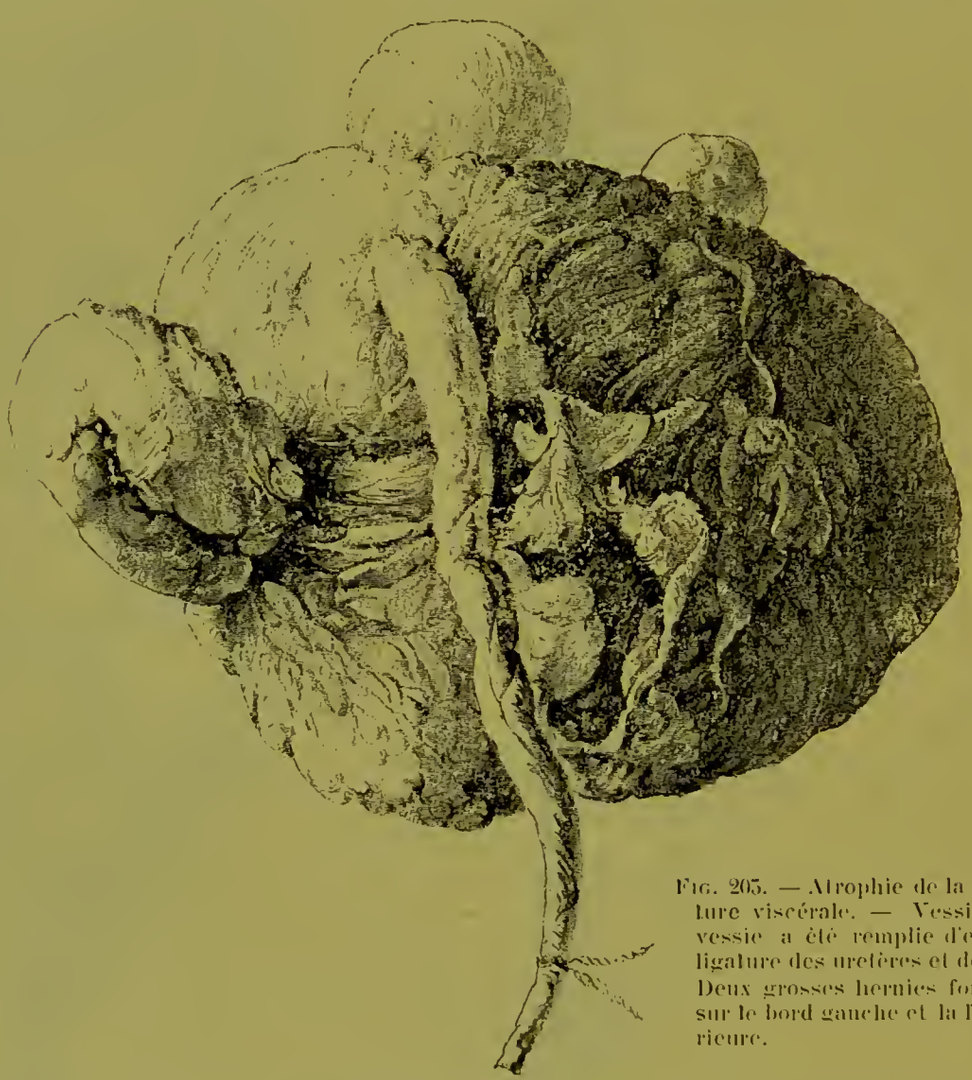


Fig. 205. — Atrophie de la musculature viscérale. — Vessie. — La vessie a été remplie d'eau après ligature des uretères et de l'urètre. Deux grosses hernies font saillie sur le bord gauche et la face antérieure.

muscles. Huet a recommandé la galvanisation du sympathique pratiquée, comme la recherche de la contraction diplégique, en appliquant une électrode sur les dernières vertèbres cervicales et l'autre dans la fossette carotidienne. Une seule médication a paru jusqu'ici, dans quelques-uns des très rares cas où elle a été employée, donner un résultat favorable, c'est la médication antisyphilitique ; Graves a signalé le cas d'un officier dont l'affection, qui paraît répondre à la maladie d'Aran-Duchenne typique, resta stationnaire à la suite d'un traitement mercuriel. Hammond arrêta de même l'évolution d'une amyotrophie progressive par le traitement ioduré à haute dose et longtemps prolongé et recommanda l'emploi de ce traitement dès qu'on soupçonne la syphilis; Seeligmüller cite un cas d'amyotrophie chez un syphilitique qui fut rapidement guérie par le traitement antisyphilitique : enfin Niepce communiqua à l'Académie de méde-

cine dès 1853 l'auto-observation d'un médecin dont l'amyotrophie, traitée sans succès depuis trois ans par les médicaments et les médications les plus divers, fut en moins d'un an « diminuée de moitié par le traitement ioduré, l'affection étant non seulement arrêtée, mais encore en pleine voie de guérison ». Quoique, dans d'autres cas (Raymond, Rendu), le traitement antisyphilitique ne paraisse pas avoir produit d'amélioration notable, ces observations semblent suffisantes pour ne pas admettre avec le professeur Fournier que la méningo-myélite syphilitique est une affection « parasyphilitique » et n'éprouve aucune influence, soit suspensive soit modificatrice, de la part des agents antisyphilitiques; si l'on hésite sur la nature étiologique d'une amyotrophie Aran-Duchenne, on devra aujourd'hui avoir recours au traitement spécifique; comme d'une part il est le seul qui paraisse susceptible d'entraver la marche progressivement envahissante de l'atrophie, comme d'autre part l'état actuel de nos connaissances ne nous permet pas de distinguer à coup sûr la forme syphilitique de la non-syphilitique, nous croyons qu'on devra dans presque tous les cas, à moins de contre-indication formelle, tenter l'épreuve du traitement spécifique.

[*P. MARIE et A. LÉRI.*]

SCLEROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

Historique. — Cette entité morbide doit son existence à Charcot (1865, 1869, 1871, 1872, 1874, etc.), qui l'a créée de toutes pièces, tant au point de vue clinique qu'au point de vue anatomo-pathologique, d'où le nom universellement adopté de « Maladie de Charcot ». Aux travaux du maître, ses élèves Joffroy, Gombault, Debove, P. Marie, etc., ont ajouté les leurs; plus récemment il faut citer ceux de Koschewnikoff[1] et de Roth, la thèse de Florand[2], le mémoire de Thorbjörn Hwass[3], ceux de Muratoff[4], de Kronthal[5], de Joffroy et Achard[6]. La constitution de cette espèce morbide a été acceptée d'une façon générale, elle a cependant rencontré une assez vive opposition en Allemagne de la part de Leyden : on verra plus loin que cette divergence est due surtout à un malentendu, et qu'en somme Leyden, comme Charcot, admet la réalité d'une affection répondant au point de vue clinique et anatomo-pathologique à la sclérose latérale amyotrophique.

Symptomatologie. — Les principaux traits de cette maladie procèdent de la coexistence d'une *paralysie spasmodique* et d'une *amyotrophie*. Ces deux symptômes capitaux peuvent débuter isolément, le plus souvent on les constate simultanément.

La *paralysie spasmodique* consiste en ce que, d'une part, il y a diminution considérable de la motilité volontaire pour certains muscles, surtout pour certains muscles des membres, et en ce que d'autre part il existe des phénomènes spasmodiques très marqués dans les territoires occupés par la paralysie.

Ces phénomènes spasmodiques consistent surtout dans l'exagération des réflexes tendineux, aussi bien au genou et dans les membres inférieurs en général qu'au coude, au poignet et même sur le tendon du masséter. — Le clonus du pied existe dans la grande majorité des cas.

La paralysie spasmodique exerce une influence manifeste sur l'attitude que présentent les malades. — Dans leur démarche ces individus offrent souvent

(1) Koschewnikoff. *Archives de Neurologie*, 1885, et Wjestrick Psychiatrii, etc., 1885; anal. in *Neurolog. Centralbl.*, 1886, p. 565.

(2) Florand. Thèse de Paris, 1886.

(3) Thorbjörn Hwass. *Nordiskt Medicinskt Arkiv*, 1889.

(4) Muratoff. Zur Topographie der Bulbärveränderungen bei Sclerosis lateralis amyotrophica. *Neurolog. Centralbl.*, 1891, n° 17.

(5) Kronthal. *Neurolog. Centralbl.*, 1891, p. 155.

(6) Joffroy et Achard. Notes sur un cas de sclérose latérale amyotrophique. *Arch. de méd. expérim.*, II, p. 454, 1890.

l'aspect de la paraplégie spasmodique, c'est-à-dire que leurs jambes sont plus ou moins raides, que leurs pieds éprouvent une véritable difficulté à quitter le sol et le raclent par la pointe, que souvent aussi la production du clonus du pied par l'effort de la marche les fait sauter sur eux-mêmes; de plus, par suite de la diminution de la motilité volontaire, la démarche est pénible et lourde.

Même quand les malades sont au lit par suite de la prédominance de la paralysie, leurs jambes sont ordinairement, mais non toujours, étendues avec une certaine rigidité et ont une tendance à éprouver un certain degré de rotation en dedans.

Quant aux membres supérieurs, ils ont en général la position décrite par Charcot :

Le bras est appliqué le long du corps, et les muscles de l'épaule résistent quand on veut l'en éloigner. — L'avant-bras est demi-fléchi et dans la pronation; il n'est pas possible de l'amener dans la supination sans employer une certaine force et sans provoquer de la douleur. Il en est de même du poignet, qui lui aussi est souvent demi-fléchi, tandis que les doigts sont recroquevillés vers la paume de la main par suite de l'atrophie des interosseux.

Quant au second des symptômes cardinaux de la sclérose latérale amyotrophique, l'*atrophie musculaire*, il se montre avec les modalités suivantes :

C'est surtout aux membres supérieurs que l'atrophie est le plus prononcée et particulièrement au niveau des mains; du reste, c'est par celles-ci qu'on la voit tout d'abord commencer: elle débute simultanément ou presque simultanément aux deux membres supérieurs. Dans la période initiale on remarque seulement un peu d'enfoncement des espaces interosseux, un peu d'aplatissement des éminences thénar et hypothénar, puis l'atrophie ne cesse de progresser, et au point de vue fonctionnel on ne tarde pas à constater tous les signes si bien décrits par Duchenne de Boulogne dans les formes d'amyotrophie intéressant les petits muscles de la main. Enfin, au bout d'un temps suffisamment long, la main finit par prendre, à un degré très prononcé, l'attitude « en griffe » : la paume est aplatie, sans aucun relief, par suite de la disparition des éminences thénar et hypothénar; en outre, les deuxième et troisième phalanges des doigts sont en flexion complète, au point que les ongles touchent presque la paume de la main, tandis que les premières phalanges restent étendues; les doigts ne peuvent plus, quand la déformation est parvenue à ce degré, exécuter aucun mouvement. L'atrophie est parfois très rapide et, atteignant simultanément les extenseurs et les fléchisseurs, produit une véritable « main squelettique » sans passer par une phase d'attitude vicieuse.

Les avant-bras ne tardent pas à se prendre, eux aussi, et par suite de la disposition des articulations du coude ils demeurent d'une façon permanente dans la pronation, celle-ci étant une attitude naturelle qui n'exige l'intervention d'aucune action musculaire.

Les muscles des bras, ceux des épaules, ne sont atteints que d'une façon plus tardive et généralement à un moindre degré. Pour P. Blocq on verrait quelquefois la sclérose latérale amyotrophique débuter par ces muscles. Déjerine et Thomas ont observé deux fois le début par les muscles de la ceinture scapulaire.

Les muscles du cou peuvent participer aux mêmes altérations; dans ces cas on observe une inclinaison de la tête en avant et une certaine raideur dans les mouvements du cou, qui deviennent limités.

[*P. MARIE.*]

Aux membres inférieurs l'atrophie se montre également, mais à un degré bien moindre en comparaison de celle qui atteint les membres supérieurs; ce qui domine ici, c'est la paralysie accompagnée des phénomènes spasmodiques étudiés plus haut.

Cette amyotrophie se fait graduellement, pour ainsi dire faisceau par faisceau, fibre par fibre. Un de ses caractères distinctifs est de s'accompagner, du moins au début, de contractions fibrillaires très prononcées. Celles-ci peuvent être telles que les muscles qui en sont atteints semblent véritablement palpiter, et cela non seulement pour les muscles des membres, mais aussi pour ceux des ceintures scapulaire et iliaque et même de la face.

Les *réactions électriques* ne présentent rien de pathognomonique; ce qui semble le mieux établi, c'est une diminution plus ou moins marquée de l'excitabilité électrique; quant à la réaction de dégénération, on l'observe quelquefois, mais seulement sur certains muscles, et encore n'est-elle pas toujours très nette; elle ne se produit qu'après la disparition de la plupart des cellules radiculaires correspondantes au muscle excité, et quand le nombre des fibres restées saines, après disparition progressive de la plupart d'entre elles, est devenu insuffisant pour répondre à l'excitation.

Dans la sclérose latérale amyotrophique les *sphincters* peuvent être considérés comme respectés, du moins jusqu'à une période avancée de la maladie: c'est tout à fait exceptionnellement que, dans la période terminale, on aurait observé des troubles de ce côté.

La *sensibilité* est également intacte, aussi bien la sensibilité générale que la sensibilité spéciale; l'appareil de la vision, notamment, reste tout à fait indemne. Tout au plus peut-on noter quelques paresthésies, quelques sensations d'engourdissement ou de fourmillement du côté des membres au moment où débutent les phénomènes paralytiques, même exceptionnellement quelques douleurs vagues. — Oppenheim [1] aurait cependant dans un cas constaté une hyperesthésie pour toutes les excitations dans la région gauche du thorax, et de plus à la jambe droite et au pied une anesthésie pour la température et la douleur. Mais il n'est pas certain qu'il s'agisse là d'un cas tout à fait pur de sclérose latérale amyotrophique.

Les *réflexes cutanés* sont normaux, du moins pour les segments de membres dans lesquels la conservation des muscles est suffisante pour déterminer la contraction correspondante à l'excitation cutanée; le réflexe cutané plantaire se fait en extension (Babinski, Schäfer).

Tels sont les **symptômes spinaux** de la sclérose latérale amyotrophique, mais celle-ci présente encore un autre ordre de symptômes qui achèvent de lui donner son aspect clinique si particulier et contribuent à en faire une affection essentiellement grave: ce sont les **symptômes bulbaires**.

Les **symptômes bulbaires** de la sclérose latérale amyotrophique sont tels, qu'ils répondent trait pour trait à la description magistrale qu'a faite Duchenne de Boulogne de la paralysie labio-glosso-laryngée, de sorte que l'on peut, à juste titre, se demander si, dans sa forme typique, cette dernière affection ne relève pas toujours de la sclérose latérale amyotrophique. Cette affection devant être traitée en détail à propos des maladies du Bulbe, nous nous

[1] Oppenheim. Zur Pathologie der chronischen Spinallähmung. *Berliner Gesellschaft für Psychiatrie*. 9 mai 1892.

bornerons à énumérer simplement ici les principaux phénomènes bulbaires présentés par la maladie de Charcot :

Du côté de la face, on constate d'abord, au niveau des lèvres et du menton, des secousses fibrillaires très caractéristiques; un peu plus tard, quand l'atrophie des muscles de ces régions est suffisamment prononcée, la bouche est béante, et laisse écouler la salive. Le creusement des sillons naso-labiaux donne à la physionomie de ces malades un aspect pleurard très singulier. Les muscles masticateurs se prennent aussi, la fosse massétérine se creuse et l'on constate en introduisant le doigt entre les mâchoires la faiblesse des mouvements qui restent possibles.

Du côté des muscles supérieurs de la face, on n'observe rien d'analogue; assez souvent cependant, quand l'affection est très prononcée, les sourcils semblent tirés en haut, peut-être par suite du manque d'antagonisme des muscles péribuccaux qui sont atrophiés.

La langue participe à l'atrophie; elle s'étale sur le plancher de la bouche et se montre parsemée de bosselures et de dépressions, les tremblements fibrillaires s'y constatent également, quelquefois assez forts pour la projeter au dehors.

Le voile du palais est tombant et flasque, d'où impossibilité de souffler et de siffler, voix nasonnée et difficulté de la déglutition.

Au laryngoscope, on peut constater parfois l'atrophie et la paralysie des cordes vocales.

Ces altérations des muscles des lèvres, de la langue, du voile du palais et du larynx déterminent des troubles considérables de la phonation, les malades ne pouvant plus prononcer plusieurs voyelles ou consonnes : la parole d'abord diffuse, nasonnée, devient plus tard complètement inintelligible, puis le grognement presque uniforme qui seul subsistait peut disparaître à son tour et le malade est incapable d'émettre non seulement aucune parole, mais aucun son : à la dysarthrie a succédé l'anarthrie, puis l'aphonie.

La déglutition devient difficile par l'adjonction, à l'atrophie et à la paralysie des muscles de la bouche et du voile, de l'atrophie et de la paralysie des muscles du pharynx et de la partie supérieure de l'œsophage : progressivement les liquides d'abord, puis les solides ne passent plus, seuls les aliments demi-liquides peuvent encore être assez longtemps déglutis, la tête renversée en arrière, avec maints efforts et maintes précautions et non sans quelques accidents plus ou moins graves dus au passage des aliments dans les voies aériennes : l'alimentation est alors difficile et dangereuse.

La respiration peut se prendre aussi par paralysie du pneumogastrique et paralysie ou atrophie diversement combinée des muscles de Reissessen, du diaphragme et des intercostaux : à la gêne permanente de la respiration se joignent des accès d'étouffements plus ou moins fréquents, plus ou moins graves.

Le cœur enfin est parfois affolé, les battements faibles et irréguliers, la syncope est fréquente et la mort subite sa conséquence naturelle.

Dans le territoire des nerfs bulbaires, différents réflexes méritent d'être interrogés :

Le réflexe pharyngien est généralement conservé, du moins tant que la destruction des muscles du pharynx n'est pas trop prononcée pour empêcher toute contraction à leur niveau.

Le réflexe du masséter consiste, comme on sait, en ce que la percussion ou le tiraillement du tendon de ce muscle, la bouche étant entr'ouverte, détermine la contraction de celui-ci et, par conséquent, la fermeture des mâchoires. Ce réflexe est notablement exagéré.

Quant aux *fonctions psychiques*, on peut, quoi qu'on en ait dit, les considérer comme plus ou moins atteintes, en règle générale. L'intelligence est en effet affaiblie, l'émotivité très augmentée; la tendance au rire et surtout au pleurer est fréquente. On a constaté parfois l'association de ces troubles avec un état démentiel véritable qui a paru s'expliquer par les lésions cérébrales que l'on a parfois trouvées dans la sclérose latérale (Raymond, Pilcz) (1).

Marche et formes. — La sclérose latérale amyotrophique peut débuter de façons très diverses, suivant que les symptômes initiaux se montrent du côté des membres supérieurs, des membres inférieurs ou des nerfs bulbaires; ce n'est que plus tard, d'une façon progressive, que l'évolution amène l'apparition des autres symptômes.

Quand le début a lieu par les membres supérieurs, on se trouve tout d'abord en présence de phénomènes d'amyotrophie localisés, comme on l'a vu, au niveau des mains (interosseux, éminences thénar et hypothénar), précédés ou non de fourmillements, de frémissements des mains et d'un sentiment non seulement de faiblesse, mais de raideur des membres précurseur de l'état spasmodique.

Lorsque les membres inférieurs sont pris les premiers, les malades présentent surtout les signes d'une paraplégie spasmodique plus ou moins intense; il n'existe pour ainsi dire pas d'amyotrophie.

Exceptionnellement on a rapporté des cas à début hémiplégique (Florand, Blumenthal).

Enfin, si les phénomènes bulbaires marquent le début, on peut avoir devant les yeux tout le tableau d'une paralysie bulbaire pure sans atrophie notable du côté des mains, ni paraplégie spasmodique évidente.

Diagnostic. — On comprend qu'un observateur non prévenu, en présence d'aspects cliniques aussi différents, puisse croire avoir affaire à trois maladies différentes, alors qu'en réalité c'est bien d'une seule et même affection qu'il s'agit. C'est une erreur de ce genre qu'a commise, à notre avis, Leyden, lorsqu'il a voulu ériger en entité morbide distincte sa paralysie bulbaire progressive qui n'est, en somme, que la sclérose latérale amyotrophique à début bulbaire. Quant à la paralysie glosso-labio-laryngée de Duchenne (de Boulogne) dont les rapports avec la sclérose latérale ont été et sont encore fort discutés, il semble bien probable aujourd'hui qu'elle n'est qu'une localisation de la sclérose latérale amyotrophique qui, ou bien évolue entièrement sans qu'apparaissent les autres signes de la maladie de Charcot, ou bien marque le début ou la fin d'une sclérose latérale bien caractérisée : les recherches de Charcot et Marie, de Déjerine (2) ont montré, en effet, que jamais dans la paralysie bulbaire vraie, le faisceau pyramidal n'était indemne, il ne s'agirait donc pas d'une simple poliomyélite bulbaire. La prédominance habituelle des lésions de la sclérose latérale dans la région cervicale supérieure rend fort plausible l'atteinte pri-

(1) Pilcz. *Jahrbücher f. Psych.*, 1898, p. 221.
(2) Déjerine, *Arch. de Physiologie*, 1885.

mitive et prédominante, voire exclusive, de la substance grise et du faisceau pyramidal dans la région bulbaire.

Il est tout à fait nécessaire, pour établir le diagnostic de la sclérose latérale amyotrophique, d'envisager en particulier les maladies qui offrent des analogies avec l'une des trois formes : amyotrophique, spasmodique et bulbaire.

A. Pour la forme dans laquelle le phénomène prédominant est l'**amyotrophie**, le diagnostic se fera avec :

L'atrophie musculaire Aran-Duchenne: la disparition des cellules des cornes antérieures peut précéder, parfois d'assez longtemps, dans la sclérose latérale amyotrophique, les lésions des cordons latéraux; secondaire à des lésions vasculaires et méningées, elle peut aussi rester indéfiniment isolée; or, dans tous ces cas le tableau clinique est le même, le type de l'amyotrophie Aran-Duchenne est celui de l'amyotrophie de la sclérose latérale : le diagnostic ne pourra donc être fait que par l'apparition des premiers symptômes de la sclérose pyramidale, les signes de spasmodicité dont le plus précoce est l'exagération des réflexes : à plus forte raison cette exagération prendra-t-elle une valeur diagnostique importante quand elle surviendra sur des muscles déjà notablement atrophiés.

L'atrophie musculaire attribuée aux *polynévrites* : dans celles-ci, on retrouvera également le début par les extrémités, l'attitude « en griffe », la présence de contractions fibrillaires, certaines réactions électriques analogues, en un mot, la simple inspection des malades ne permettra souvent pas de faire la distinction entre les deux affections. Pour y parvenir, on tiendra compte de ce que, dans les polynévrites, les troubles de la sensibilité, sans être constants, sont plus fréquents et plus accentués que dans la maladie de Charcot. Mais le véritable moyen de diagnostic consistera dans la recherche des réflexes tendineux. On sait en effet que dans les polynévrites, le plus souvent, les réflexes tendineux sont diminués ou absents, tandis que dans la sclérose latérale amyotrophique, ils sont considérablement exagérés.

De même, dans certains cas très rares d'ailleurs de *myopathie progressive primitive*, dans lesquels on voit les extrémités supérieures présenter une atrophie musculaire et même une griffe assez analogues à celles de la sclérose latérale amyotrophique, le diagnostic se fera, grâce à la diminution ou à l'absence des réflexes tendineux.

En réalité, là où il existe une véritable difficulté à faire le diagnostic, c'est quand il s'agit d'amyotrophies dans lesquelles les réflexes tendineux sont augmentés. Parmi les amyotrophies de ce genre, il faut citer surtout :

La *syringomyélie*, que l'on distinguera grâce à l'existence de troubles spéciaux de la sensibilité (thermo-anesthésie) et de troubles trophiques cutanés, tels que mal perforant, panaris, etc.... Il convient cependant de remarquer que le diagnostic est plus délicat dans cette forme spasmodique de syringomyélie, que Guillain a décrite dans sa thèse (1902).

La *pachyméningite cervicale hypertrophique*; dans celle-ci, l'attitude de la main est plutôt celle « de prédicateur » (Charcot, Joffroy) ; de plus, quand cette forme de méningite spinale est due à des lésions osseuses, on constate souvent une déformation du rachis; enfin, dans la plupart des cas, se montrent des douleurs pseudo-névralgiques à caractère spécial.

L'amyotrophie généralisée, consécutive à certaines *polyarthrites infectieuses* : en général, cette amyotrophie portera sur un plus grand nombre de muscles que celle de la sclérose latérale amyotrophique; elle sera notamment beaucoup

plus marquée sur les muscles des membres inférieurs; dans cette affection, l'attitude « en griffe » est moins habituelle et moins complète. Enfin, le diagnostic se trouvera fixé par la recherche des différentes arthrites ou arthropathies, et assez souvent par la préexistence d'une blennorragie.

B. Pour la forme dans laquelle le phénomène prédominant est la **paraplégie spasmodique**, le diagnostic se fera avec :

Le *tabes dorsal spasmodique* : maintes fois, en effet, des cas de sclérose latérale amyotrophique ont été considérés comme appartenant au tabes dorsal spasmodique; cette erreur provient en grande partie du malentendu qui a longtemps régné sur la façon de comprendre cette dernière maladie. Si l'on veut bien se ranger à l'opinion exposée dans ce Traité que le tabes dorsal spasmodique serait toujours une maladie datant de la naissance, cette seule notion permettra de le distinguer de la Maladie de Charcot, Au point de vue purement objectif, on pourrait se baser sur l'absence de toute amyotrophie progressive, de toute secousse fibrillaire des muscles.

Les *myélites transverses* s'accompagnent souvent de troubles des sphincters; de plus, les parties situées au-dessus de la lésion médullaire ne présentent aucun trouble dans leurs fonctions. Il n'en est pas ainsi dans la maladie de Charcot; en effet, dans celle-ci, la raideur musculaire, tout en étant prédominante dans les membres inférieurs, se montre aussi dans les membres supérieurs. En outre, dans les myélites transverses, il y a assez souvent des troubles de la sensibilité ou des douleurs.

La *sclérose en plaques* peut être confondue avec la maladie de Charcot, soit lorsqu'elle se présente sous la forme de paraplégie spasmodique, soit lorsque, ce qui est très rare, elle revêt la forme amyotrophique : c'est ainsi que Brauer a rapporté un cas où l'amyotrophie du début dérouta le diagnostic, où plus tard, l'apparition d'une paraplégie spasmodique aurait permis de penser à la sclérose latérale amyotrophique, si quelques symptômes accessoires n'avaient fait porter le diagnostic de sclérose en plaques que l'autopsie confirma. En dehors de l'évolution qui se fait comme par à-coups dans la sclérose en plaques, progressivement et rapidement dans la maladie de Charcot sans disparition des contractures au fur et à mesure des progrès de l'atrophie, ces symptômes de la sclérose en plaques sont, en effet, tellement multiples d'ordinaire, qu'il serait bien étonnant qu'en cherchant bien, on n'en trouvât pas quelques-uns pour éclairer le diagnostic.

C. Pour la forme dans laquelle les phénomènes prédominants sont de nature **bulbaire**, le diagnostic se fera avec :

Les *paralysies bulbaires aiguës* : dans celles-ci, les accidents surviennent d'une façon beaucoup plus brusque, et leur gravité est souvent telle, que la terminaison fatale a lieu en quelques jours.

Les *paralysies bulbaires chroniques*; elles ne présentent ordinairement pas une marche aussi nettement progressive; il est rare qu'elles atteignent un aussi grand nombre de muscles que les manifestations bulbaires de la sclérose latérale amyotrophique, et d'une façon aussi symétrique.

La *paralysie pseudo-bulbaire* d'origine cérébrale s'accompagne ordinairement d'un certain degré d'hémiplégie uni ou bilatérale; elle se montre presque toujours à la suite d'accidents apoplectiformes; il n'y a ni amyotrophie ni contractions fibrillaires; enfin, dans cette affection, le réflexe pharyngien est le plus souvent absent, tandis qu'il existe dans la sclérose latérale amyotrophique. Le

fait que j'indique ici est d'ailleurs contraire à ce qui est généralement enseigné.

La *paralysie bulbaire asthénique* se caractérise par une paralysie variable dans son intensité suivant les moments et atteignant non seulement les nerfs bulbaires et le facial inférieur, mais aussi le facial supérieur et les nerfs oculo-moteurs qui sont toujours respectés dans la sclérose latérale; de plus il n'y a pas d'amyotrophie.

La *paralysie bulbaire familiale* se distingue par les mêmes caractères auxquels s'ajoutent le caractère familial et la précocité du début.

La *myopathie facio-scapulo-humérale type Landouzy-Déjerine* se distingue facilement par l'absence de contracture et d'exagération des réflexes et par les caractères mêmes de l'atrophie, qui frappe dès le début et dans l'enfance la face et qui atteint dans la face le domaine du facial supérieur autant et souvent plus que celui du facial inférieur. Elle ne s'accompagne pas du syndrome de la paralysie glosso-labio-laryngée : de façon toute exceptionnelle, cependant Landouzy et Déjerine, Erb, Bouveret ont signalé la paralysie de la langue avec atrophie et Hoffmann la paralysie bulbaire.

Pronostic. — Le pronostic de la maladie de Charcot est des plus sombres, la mort survient toujours par suite des progrès de l'affection, et même dans les cas où elle semble être due à une maladie intercurrente, celle-ci provient le plus souvent des troubles occasionnés dans le fonctionnement des centres nerveux (pneumonie de déglutition). C'est en général par le cœur ou par le poumon que se fait la terminaison fatale, tantôt à la suite d'une dyspnée intense, tantôt à la suite d'une syncope ; l'un et l'autre accident semblent devoir être rapportés à une lésion des noyaux du pneumo-gastrique.

La durée de la sclérose latérale amyotrophique est variable; d'une façon générale on peut la fixer à dix-huit mois ou deux ans ; quelquefois cependant la mort survient beaucoup plus rapidement : trois mois, six mois; quelquefois plus tardivement, au bout de trois ou quatre ans, neuf ans même (Déjerine), dix ans (Florand). Il y a lieu de se demander si dans ces cas il s'agissait bien de sclérose latérale amyotrophique. Dans les formes lentes avec atrophie excessive, la contracture et les réflexes mêmes disparaissent dans des membres ou des portions de membres presque totalement dépourvus de muscles. Le mode de début semble influencer, mais seulement dans une certaine mesure, la marche de la sclérose latérale amyotrophique; c'est-à-dire que la forme bulbaire semble être plus rapidement mortelle que la forme amyotrophique et surtout que la forme caractérisée par la paraplégie spasmodique.

Anatomie pathologique. — Les lésions de la sclérose latérale amyotrophique peuvent intéresser non seulement la moelle et le bulbe, mais encore le cerveau et le système neuro-musculaire périphérique.

I. **Moelle.** — A. **Substance grise des cornes antérieures.** — Les lésions à ce niveau consistent surtout dans l'*atrophie des grandes cellules ganglionnaires* et dans la disparition d'un certain nombre d'entre elles : les cellules deviennent petites, arrondies, perdent leurs prolongements, puis ne forment plus que des blocs amorphes, pigmentés, sans noyau colorable, qui se résorbent et disparaissent ; c'est la lésion la plus frappante à cause de la dimension normale de ces grandes cellules ganglionnaires, ce n'est pas la seule. Toutes les cellules des cornes antérieures s'atrophient et disparaissent, et notamment celles qui, situées en arrière

des cellules pyramidales, et plus petites qu'elles entre la corne antérieure et la postérieure, dans la « zone rétroradiculaire » sont considérées par Philippe et Guillain (1) comme des cellules de cordon : il faut signaler cependant qu'au milieu de ces cellules toutes plus ou moins altérées, celles des colonnes de Clarke restent presque toujours intactes. En dehors des lésions cellulaires, on trouve, en outre, dans les cornes antérieures des lésions des fibres nerveuses qui à l'état normal s'y trouvent en si grande abondance. Ces altérations sont cause de ce que, dans la sclérose latérale amyotrophique, les cornes antérieures soumises à la coloration de Weigert se montrent avec une teinte bien moins foncée que lorsque la moelle est saine, et que leur couleur claire contraste avec celle des cornes postérieures qui ont conservé à peu près entièrement leur coloration normale. Toutes ces altérations ont leur maximum dans la région cervicale, sauf quand la maladie a débuté par la paraplégie des membres inférieurs.



Fig. 204. — Corne antérieure normale avec ses cellules ganglionnaires et le lacis des fibres nerveuses qui, par la coloration à l'hématoxyline de Weigert, donne à cette corne une teinte foncée (1/2 schématique).

B. — **Substance blanche** : *a*. C'est surtout le *faisceau pyramidal* qui est atteint, et cela d'une façon essentiellement systématique, puisque non seulement le faisceau pyramidal croisé, mais aussi très souvent le faisceau pyramidal direct, sont le siège d'une dégénération très intense. Les éléments nerveux dégénérés sont remplacés par une sclérose névroglique à tendance très végétante et proliférative.



Fig. 205. — Corne antérieure dans un cas de sclérose latérale amyotrophique. On remarquera l'absence de la plupart de cellules nerveuses, l'atrophie de quelques autres ; par suite de la disparition d'une grande partie des fibres nerveuses de cette région, la coloration à l'hématoxyline de Weigert ne donne plus à la corne antérieure une teinte aussi foncée que normalement (1/2 schématique).

(1) Philippe et Guillain. C. R. Congrès Paris 1900, p. 261.

b. La masse des *faisceaux antéro-latéraux* présente également des altérations notables, de telle sorte que la zone de sclérose dans le cordon latéral est beaucoup plus étendue que le territoire du faisceau pyramidal croisé proprement dit, elle contourne toute la corne antérieure et borde la corne postérieure sur sa plus grande partie : Gombault, Vulpian, plus récemment P. Marie, Brissaud, Raymond ont attiré l'attention sur cette sclérose extra-pyramidale : cette extension aux parties extra-pyramidales du cordon antéro-latéral est d'ailleurs beaucoup plus prononcée pour la région dorsale et surtout pour la région cervicale. Cette dissémination des lésions apparaît également très nette quand on se livre à la recherche des corps granuleux au niveau des fibres atteintes par la dégénération dans le domaine du cordon latéral et du cordon antéro-latéral; on



Fig. 206. — Coupe de la moelle dans un cas de sclérose latérale amyotrophique, dessinée et communiquée par G. Marinesco. — 6e paire cervicale. — La dégénération occupe très nettement le faisceau pyramidal direct, le faisceau pyramidal croisé et, bien qu'à un moindre degré, la zone intermédiaire du faisceau latéral. On remarquera tout particulièrement la teinte blanchâtre de la corne antérieure indiquant une diminution très notable du nombre des fibres qui constituent le réseau nerveux de cette corne : dans la corne postérieure, au contraire, ce réseau semble avoir conservé sa coloration habituelle.

trouve, en effet, ces corps granuleux, intratubulaires et périvasculaires, non seulement dans le territoire des faisceaux pyramidaux direct et croisé, mais encore, quoique en plus faible quantité, dans l'espace qui s'étend en avant du faisceau pyramidal croisé. Si la dégénérescence des fibres à myéline est essentiellement diffuse, en revanche elle n'est nulle part totale : à côté de fibres complètement dégénérées, on trouve des fibres intactes, à côté en particulier de grosses altérées, de fines fibrilles indemnes.

c. Les *cordons de Goll* offrent un aspect singulier; celui-ci n'est d'ailleurs nullement analogue à la sclérose des autres faisceaux blancs dont il vient d'être question et s'en distingue notamment par l'absence de corps granuleux; cet aspect anormal consiste dans la teinte plus foncée que prennent ces cordons par la coloration au carmin, et dans la teinte plus claire que leur donne la coloration par l'hématoxyline de Weigert. Les résultats fournis par ces deux colorations semblent bien indiquer qu'il y a, sinon disparition des gaines de

myéline, du moins altération de celles-ci, et probablement aussi un peu d'hyperplasie du tissu interstitiel. Il est possible que ces modifications dans l'aspect des faisceaux de Goll soient dues (?) à des lésions des « cellules du cordon postérieur » situées dans la substance grise; l'étude des dégénérescences laisse cependant supposer que le cordon de Goll est un faisceau homogène, ne contenant pas de fibres de cordon, et certains auteurs considèrent sa sclérose comme un phénomène surajouté sans importance qui se rencontrerait chez un grand nombre de cachectiques; cette explication ne paraît guère plausible, pour certains cas au moins. Ces altérations des cordons de Goll sont d'ailleurs inconstantes, Philippe et Guillain entre autres n'en ont pas trouvé dans un cas.



Fig. 207. — Coupe de la région cervicale dans un cas de sclérose latérale amyotrophique. Les parties sclérosées sont d'autant plus blanches qu'elles sont plus altérées. — *B*, sclérose dans le faisceau latéral dépassant de beaucoup les limites du faisceau pyramidal croisé; — *C*, faisceau pyramidal direct; — *A*, légère sclérose dans les faisceaux de Goll. Les lésions de la substance grise n'ont pas été figurées

d. Le *faisceau cérébelleux direct* et le *faisceau de Gowers* sont parfois eux aussi très légèrement atteints : Philippe et Guillain ont constaté dans ces deux faisceaux l'existence de corps granuleux malgré l'intégrité des colonnes de Clarke et malgré la conservation parfaite de la sensibilité.

Les vaisseaux médullaires présentent souvent un certain degré de périartérite ou de périphlébite avec une infiltration embryonnaire toujours faible dans la substance grise; il n'y a généralement ni endophlébite, ni endoartérite, ni thromboses, ni hémorragies.

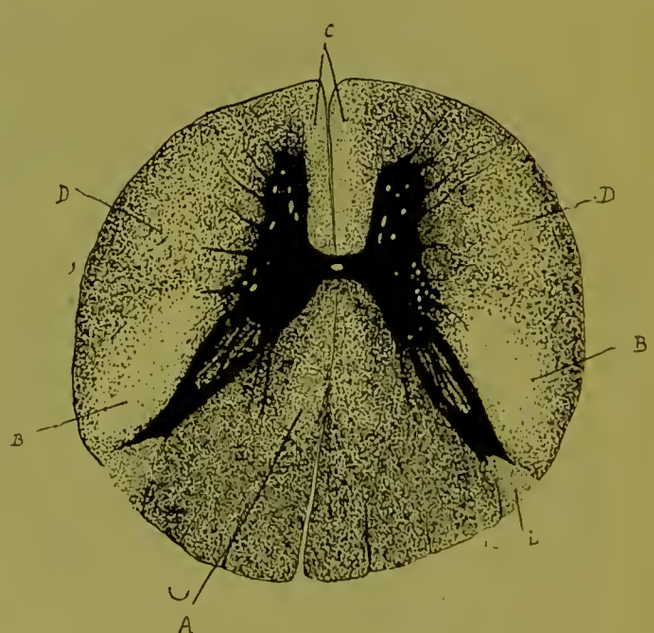


Fig. 208. — Même moelle, région dorsale. Mêmes lettres *D*, cordon antéro-latéral présentant également un certain degré de sclérose; ce faisceau est altéré aussi dans la région cervicale. Les lésions de la substance grise n'ont pas été figurées.

II. **Bulbe**. — A. *Substance grise*. — Ce sont surtout les noyaux moteurs qui sont frappés par le processus dégénératif; parmi eux, au premier rang, celui de l'hypoglosse; le noyau principal de ce nerf serait seul altéré, tandis que le noyau de Roller et les grandes cellules éparses le long des fibres radiculaires de ce nerf seraient intacts (Muratoff). C'est quand le noyau moteur du trijumeau est atteint que l'on observe cette perte du mouvement de diduction des mâchoires sur laquelle Duchenne de Boulogne a si justement insisté.

Les lésions peuvent encore porter sur le noyau du facial, sur le noyau postérieur du pneumogastrique (Muratoff), sur son noyau dorsal et surtout sur son noyau ventral (Philippe et Majewicz) (1).

Quant aux noyaux des muscles oculaires, ils restent toujours indemnes.

B. *Substance blanche.* — Les signes les plus nets de dégénération portent encore ici sur les fibres du faisceau pyramidal, mais il faut remarquer que, dans la majorité des cas, il n'y a qu'un nombre relativement restreint de ces fibres qui soient intéressées par le processus morbide; l'intensité de celui-ci ne semble pas atteindre un degré aussi prononcé dans le bulbe que dans la moelle, parfois même on constate son existence dans les parties inférieures du bulbe et on ne le retrouve plus dans la partie supérieure de celui-ci. Le faisceau longitudinal postérieur, les fibres du

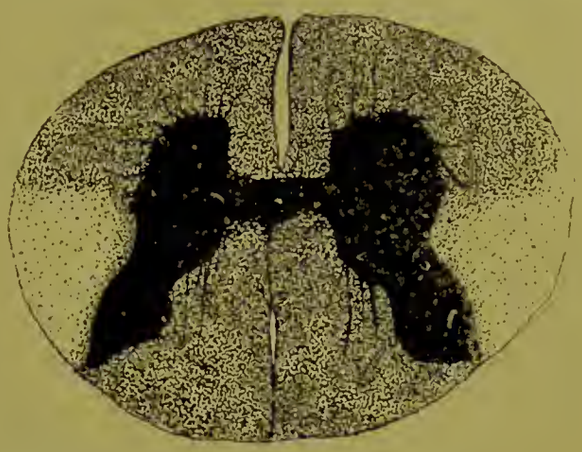


Fig. 209. — Même moelle, région lombaire. Le faisceau pyramidal croisé est encore très altéré, les lésions dépassent d'ailleurs un peu le territoire de ce faisceau. Les lésions de la substance grises n'ont pas été figurées.



Fig. 210. — Coupe au niveau de la 2e lombaire dans un cas de sclérose latérale amyotrophique, communiquée et dessinée par G. Marinesco. — *a*, faisceau fondamental du cordon antéro-latéral atrophié, lésion qui est vraisemblablement en rapport avec l'altération des cellules d'origine de ce faisceau situées dans la substance grise médullaire (il ne peut être question ici d'une lésion du faisceau pyramidal direct, car ce faisceau ne descend pas ordinairement jusque dans la région lombaire); — *b*, faisceau pyramidal croisé fortement dégénéré; — *c*, corne antérieure pauvre en cellules et en fibres nerveuses; la lésion intéresse particulièrement la portion antéro-interne de cette corne et est plus accentuée à droite qu'à gauche.

raphé, participeraient aux altérations (Muratoff) ainsi que quelques-unes des fibres du ruban de Reil (Roth, Muratoff).

(1) Philippe et Majewicz. C. R. Sect. Neurol. Congrès 1900, p. 545.

III. **Protubérance.** — A ce niveau on trouve, dans certains cas, mais non dans tous, des fibres altérées siégeant environ à la partie moyenne de l'étage inférieur; dans ces cas, sur les coupes par congélation, on constate la présence de corps granuleux peu nombreux; il n'y a plus, à ce niveau, aucune comparaison à établir entre l'intensité du processus morbide et celle de la dégénération constatée dans la moelle.

IV. **Pédoncule.** — Les lésions occupent ici très nettement le territoire du faisceau pyramidal, mais elles sont loin de se montrer dans tous les cas.

V. **Cerveau.** — C'est à Koschewnikow que l'on doit la première description des altérations des fibres intra-cérébrales du faisceau pyramidal dans la sclérose latérale amyotrophique; cet auteur s'était servi de la méthode des dissociations



Fig. 211. — Coupe des pédoncules cérébraux dans un cas de sclérose latérale amyotrophique. — *C*, fibres de la III[e] paire; — *B*, cellules du locus niger; — *A*, étage inférieur du pédoncule; — *D*, corps granuleux situés dans la région moyenne de l'étage inférieur du pédoncule. — Ces corps granuleux existaient aussi dans le pédoncule du côté droit; on ne les y a pas indiqués afin de simplifier le dessin (1/2 schématique).

multiples. Peu après, P. Marie, en employant la méthode des coupes par congélation, put suivre la dégénération de ces fibres dans toute la hauteur de leur trajet depuis l'écorce cérébrale jusqu'à la moelle lombaire, en passant par la substance blanche des circonvolutions, le centre ovale, la portion pyramidale de la capsule interne (deux tiers antérieurs du segment postérieur de cette capsule) et venant aboutir aux pédoncules et à la protubérance.

Mais les lésions des circonvolutions dans la Sclérose latérale amyotrophique ne frappent pas seulement les fibres du faisceau pyramidal, elles peuvent encore, dans quelques cas, être constatées dans la *substance grise* des circonvolutions motrices, notamment sur les grandes cellules pyramidales: celles-ci sont en plus petit nombre et présentent une atrophie de leurs prolongements (P. Marie, Charcot et P. Marie, Koschewnikow). Ces altérations ne se rencontrent pas toujours et dans un cas P. Marie n'a pu trouver trace de lésion des circonvolutions.

Mais il y a plus : ce ne sont pas seulement les cellules et les fibres du système pyramidal qui ont été trouvées altérées dans la maladie de Charcot : Sarbo a noté une grosse altération corticale prédominante sur les fibres tangentielles du cerveau, d'autres auteurs (Anton, Probst, Spiller, Nonne) ont décrit avec une lésion des fibres et cellules pyramidales une lésion importante des fibres d'association (corps calleux, etc...) ; de sorte qu'il n'est pour ainsi dire pas une partie du cerveau qu'on n'ait trouvé altérée : cellules pyramidales (Kojewnikoff, Charcot et Marie, Spiller et Dercum, Marinesco), fibres radiaires de la région motrice, fibres pyramidales (Lennalm, Lombroso, Hoche, Wir), fibres et cellules pyramidales (P. Marie, Mott), fibres tangentielles (Sarbo), fibres et cellules pyramidales et fibres d'association (Anton, Probst, Spiller, Nonne). Des lésions cérébrales variées sont donc fréquentes, presque constantes; d'autre part, l'autopsie n'a parfois révélé aucune trace de sclérose latérale quand le malade avait présenté des phénomènes spasmodiques marqués (autopsies de Senator, de Philippe et Cestan, de Carlin Philipps) [1], et, au contraire, des dégénérations pyramidales ont été observées sans aucune contracture (autopsie de Vierordt [2]. C'est en s'appuyant sur ces faits que Raymond et Ricklin [3], adoptant la théorie de von Monakow qui place le centre des réflexes dans les masses grises sous-corticales, ont émis l'hypothèse que c'est peut-être dans les lésions cérébrales ou surtout dans les lésions cérébelleuses et non dans la sclérose du faisceau pyramidal qu'il faudrait rechercher la cause de la contracture dans la maladie de Charcot.

VI. **Système neuro-musculaire.** — A. *Racines antérieures et nerfs périphériques.* — De leurs racines aux filets nerveux intra-musculaires (Babes et Marinesco [4]) les nerfs périphériques et les nerfs crâniens diminuent de volume, leurs éléments nerveux dégénèrent, la gaine de myéline se réduit en boules, puis disparaît, le cylindre-axe se fragmente à son tour et disparaît aussi, les noyaux et la gaine de Schwann prolifèrent; au bout d'un certain temps le nerf atteint est formé de gaines vides et de cordons scléreux côtoyant pendant longtemps encore un certain nombre de fibres restées saines qui finissent par dégénérer et se scléroser à leur tour.

B. *Muscles.* — Les fibres musculaires subissent isolément, une par une, l'atrophie simple, puis disparaissent; le tissu interstitiel prolifère et à la sclérose s'ajoute parfois une adipose plus ou moins prononcée.

Nous venons de voir combien sont variées les lésions d'une maladie qui a passé avec quelque apparence de raison jusqu'à ces derniers temps comme l'une des plus nettement systématiques : la plupart des auteurs la considèrent encore comme absolument systématique, mais la discussion commence quand il s'agit de spécifier quels sont les systèmes atteints. Charcot admettait que le système pyramidal était atteint, et seul atteint, dans ses deux neurones, central et périphérique : la sclérose pyramidale serait la conséquence de l'atrophie des cellules pyramidales. — Raymond a tenté une explication de cette localisation anormale du maximum de la lésion : il pense que les neurones moteurs périphérique et central étant atteints simultanément sous l'influence d'une même cause, c'est à leur confluence que la lésion des fibres atteindra son maximum. Mais

[1] Carlin Philipps. *Medic. Record*, 1er mai 1901.
[2] Vierordt. *Arch. f. Physiol.*, XIV.
[3] Raymond et Ricklin. C. R. Sect. Neurol. Congrès, 1900, p. 281.
[4] Babes et Marinesco. *Annales Institut Pathol.*, 1891.

Raymond reconnaît que la lésion des cordons latéraux ne peut s'expliquer par la simple dégénérescence pyramidale, il la suppose, comme P. Marie, due, en partie au moins, à l'altération des cellules et des fibres du cordon et, avec Hoche, admet une triple systématisation : 1° dans le neurone moteur cortical et le faisceau pyramidal : 2° dans le neurone moteur périphérique (nerfs cérébraux et spinaux) ; 3° dans les neurones d'association, les cellules et les fibres commissurales de l'écorce, du faisceau longitudinal postérieur et du cordon latéral.

Brissaud va plus loin et admet que les fibres que l'on trouve toujours saines au milieu des fibres dégénérées dans l'épaisseur du cordon antéro-latéral seraient précisément les fibres du faisceau pyramidal, seules les fibres cordonales seraient dégénérées et la systématisation s'appliquerait uniquement aux cellules et aux fibres du cordon.

Mais outre que la presque totalité des fibres du territoire pyramidal est parfois dégénérée, les pyramides bulbaires sont toujours plus ou moins altérées (Déjerine) ; or, elles ne paraissent contenir aucune fibre de cordon.

Grasset pense que la maladie de Charcot n'est qu'une sclérose médullaire, une localisation d'un processus général sclérosant, véritable diathèse qui frapperait aussi bien tous les autres organes ; mais en fait la sclérose latérale reste trop souvent isolée pour qu'on puisse admettre sans plus de preuves cette hypothèse.

Philippe et Guillain (1) ayant constaté que la sclérose des cordons latéraux est plus intense et plus précoce que l'atrophie des cellules cordonales qui serait inconstante, que la sclérose du faisceau cérébelleux direct se produit parfois sans atrophie des cellules des colonnes de Clarke, que d'ailleurs l'atrophie des cellules amène l'atrophie des cordons correspondants et non leur sclérose, concluent qu'il y a dans la sclérose latérale amyotrophique deux processus indépendants, donnant naissance aux deux formes cliniques amyotrophique et paréto-spasmodique et que la soi-disant systématisation de la maladie de Charcot est une fausse systématisation, qu'il y a seulement systématisation des lésions secondaires.

Nature. Étiologie. — En somme, il est assez difficile de se faire une opinion sur la nature de la sclérose latérale amyotrophique ; la localisation très nette des lésions sur les fibres du faisceau pyramidal, depuis leur origine (grandes cellules pyramidales des circonvolutions motrices) jusqu'à leur partie terminale (moelle lombaire), semblerait indiquer que c'est sur elles que porte le maximum du processus morbide ; mais il n'est pas possible d'expliquer de cette façon pourquoi, dans un certain nombre de cas, les lésions des fibres pyramidales se montrent seulement à partir de la région inférieure du bulbe et font défaut dans la protubérance et les pédoncules. Quant à la dégénération constatée dans la région intermédiaire du cordon antéro-latéral, elle ne peut non plus s'expliquer par la dégénération des fibres pyramidales. Il est très vraisemblable que, pour une très grande part, les lésions du faisceau latéral naissent dans la moelle et sont produites par une poliomyélite intéressant non seulement les cellules motrices, mais encore les « cellules du cordon latéral » situées dans la substance grise médullaire.

(1) Philippe et Guillain. *Loco citato.*

Sous quelle influence survient ce processus morbide? — On l'ignore entièrement.

S'agit-il d'une sorte de dissolution spontanée d'un ou de plusieurs systèmes anatomiques: ou bien l'altération de ces différents groupes de cellules nerveuses tient-elle à une influence générale? Autant de questions actuellement insolubles. On pourrait encore supposer que ce sont là des lésions primitivement vasculaires qui, portant leur action sur la substance grise de la moelle et des circonvolutions, amènent la dégénération des éléments nerveux.

Quant à l'*étiologie*, les renseignements sur les causes de la sclérose latérale amyotrophique font absolument défaut; l'hérédité ne semble pas être ici en cause; on a attribué cependant quelque importance à l'hérédité nerveuse indirecte, Schultze et Pick ont même admis un arrêt de développement ou une anomalie de distribution héréditaire des faisceaux blancs (?), les différentes maladies infectieuses ne paraissent jouer aucun rôle direct et immédiat.

Tout ce que l'on peut dire, c'est qu'il s'agit là d'une maladie de la seconde moitié de l'âge adulte, c'est-à-dire dont le début se fait généralement entre trente-cinq et cinquante ans. Les cas où elle serait survenue dans l'enfance sont extrêmement douteux, pour ne pas dire erronés (Erb, Seeligmuller, etc.); un certain nombre se rapportent sans doute à la paraplégie spasmodique familiale. On a incriminé comme cause occasionnelle le froid, l'humidité, le traumatisme; comme cause déterminante la syphilis; peut-être s'agit-il dans ce dernier cas, non de sclérose latérale amyotrophique, mais de méningo-myélite syphilitique avec atteinte progressive des cornes antérieurs et des cordons latéraux comme Raymond (1), Léri (2) en ont rapporté des exemples. Peut-être le sexe féminin est-il un peu plus souvent atteint que le masculin.

Traitement. — On a employé sans résultat les médications les plus diverses. La méthode révulsive est encore celle qui paraît la plus logique. Quant à l'électrisation des muscles, il n'est pas impossible qu'elle soit plus nuisible qu'utile: elle ne devra en tout cas être employée qu'avec grande prudence (courants continus très faibles et séances très courtes) et en l'absence de contractures ou d'exagération notable des réflexes. L'iode et le mercure pourront peut-être trouver ici encore leur emploi.

(1) Raymond. *Soc. méd. des hôp.*. 1895.
(2) Léri. *Congrès de Bruxelles*, 1905.

[P. MARIE.]

SCLÉROSE EN PLAQUES

Historique. — Les plaques de sclérose ont été connues par un certain nombre d'anatomo-pathologistes et figurées dans leurs Traités (Cruveilhier, Carswell, Rokitansky, etc.), mais la sclérose en plaques doit son existence à la description qu'en ont donnée Charcot et Vulpian en 1866. En effet, les observations de cette maladie qui avaient été publiées avant les travaux de Charcot et Vulpian étaient restées isolées, et leurs auteurs (Türck, Frerichs, Rindfleisch, Leyden, etc.) n'étaient pas parvenus à constituer avec ces documents une entité morbide. Tel fut le grand mérite des deux médecins français. Leurs élèves apportèrent d'importantes contributions à leur œuvre (Ordenstein, 1867, Bourneville et Guérard, 1869, Liouville, Magnan, Joffroy). A l'étranger, le mouvement fut suivi, et l'on peut, entre bien d'autres, citer les travaux de Schüle, de Leube, d'Ebstein, de Buchwald, de Westphal, de Jolly, de Moxon, etc. Depuis lors, à maintes reprises, Charcot est revenu sur différents points de cette maladie, et parmi les thèses que celle-ci a inspirées il convient de citer celles de Bouicli et de Babinski; en Allemagne, Uhthoff, Oppenheim, Freund, ont également contribué à compléter dans des directions spéciales la description clinique de la sclérose en plaques.

Symptômes. — On les divise généralement en symptômes *spinaux*, symptômes *cérébraux* et symptômes *bulbaires*.

I. — SYMPTOMES SPINAUX

A. Motilité. — Les troubles de la *marche* sont fréquents et présentent des caractères spéciaux. Tantôt ils sont de nature franchement *spasmodique*, et dans ce cas on constate une démarche plus ou moins analogue à celle qui se voit par exemple dans le tabes dorsal spasmodique, c'est-à-dire que les jambes sont rapprochées, les pieds portés en dedans; quand le malade marche, il éprouve une peine infinie à détacher son pied du sol, et cette extrémité frotte fortement au niveau des orteils, d'où le bruit caractéristique de ce genre de marche. Chez ces malades on constate, en outre, une exagération souvent considérable des réflexes tendineux et l'existence du clonus du pied; les réflexes cutanés sont généralement exagérés aussi et le chatouillement de la plante du pied produit l'extension du gros orteil (signe de Babinski). Telle est la forme

de démarche dite *spasmodique*; cette forme est une des plus fréquemment observées.

Quant à la démarche *cérébelleuse* pure, proprement dite, on la rencontre bien moins souvent; elle consiste surtout en ce que les malades sont atteints d'une sorte de titubation plus ou moins analogue à celle qui survient au cours des maladies de l'oreille moyenne ou interne, et, mieux encore, des affections du cervelet, d'où le nom de démarche cérébelleuse. On voit les sujets qui la présentent éprouver une incertitude particulière lorsqu'ils veulent marcher ou même quelquefois simplement se tenir debout; leurs jambes sont écartées, ils avancent à petits pas, lourdement, comme un enfant qui apprend à marcher, ou comme un homme ivre (démarche ébrieuse), festonnant à droite et à gauche, éprouvant une difficulté souvent considérable à se retourner tout d'un coup, et obligés parfois pour y arriver de piétiner sur place. Chez cette catégorie de malades les réflexes rotuliens ne sont pas exagérés, peut-être même éprouveraient-ils un affaiblissement.

La démarche à forme *cérébello-spasmodique* est incontestablement la plus fréquente de toutes; elle a été particulièrement décrite par Charcot. Dans cette forme on observe un mélange des différents caractères de la démarche spasmodique et de la démarche cérébelleuse. De même que dans la première il existe une exagération des réflexes rotuliens avec clonus du pied et raideur plus ou moins marquée des jambes, surtout dans le sens de l'extension; de plus on retrouve les éléments de la seconde forme, c'est-à-dire l'incertitude de la station debout, la titubation, la tendance à festonner autour de l'axe de direction. Sans être absolument propre à la Sclérose en plaques, la démarche cérébello-spasmodique est assez caractéristique de cette affection.

Parfois les malades se trouvent hors d'état de marcher, tant la paraplégie spasmodique dont ils sont atteints est prononcée; les membres inférieurs peuvent alors présenter une rigidité considérable, analogue à celle qui se manifeste dans certains cas de myélite transverse.

Quant aux membres supérieurs, ils sont rarement atteints à un égal degré, leur contracture est rare, les phénomènes spasmodiques qu'ils présentent consistent surtout dans l'exagération des réflexes tendineux.

Bien qu'en général la paralysie proprement dite ne fasse pas partie du tableau symptomatique de la Sclérose en plaques, il est assez fréquent (5 fois sur 15 cas) de voir survenir une hémiplégie. Cet accident a été particulièrement étudié par Babinski et par Mlle Blanche Edwards. On verra d'ailleurs, à propos du diagnostic, qu'il convient de ne pas considérer comme organiques toutes les hémiplégies qui surviennent chez des individus atteints de Sclérose en plaques : celles-ci peuvent, en effet, reconnaître pour cause l'hystérie; c'est surtout dans des cas semblables d'association hystéro-organique que les signes différentiels de l'hémiplégie hystérique et de l'hémiplégie organique récemment étudiés par Babinski (1) peuvent être d'un grand secours. L'évolution de l'hémiplégie ne semble pas permettre un diagnostic certain, car certaines hémiplégies organiques de la sclérose en plaques paraissent pouvoir être transitoires. L'extension des orteils a beaucoup plus de valeur, mais à la condition d'être unilatérale et limitée au côté de l'hémiplégie, surtout si la recherche du signe de Babinski avait été négative auparavant, car le chatouillement de la plante du

(1) Babinski, *Gaz. des hôp.*, 5 et 8 mai 1900.

pied produit ordinairement l'extension des orteils dans la sclérose en plaques même non accompagnée d'hémiplégie. La concomitance de cette extension unilatérale avec un des nombreux signes aujourd'hui connus d'hémiplégie organique : signe du peaucier, flexion combinée de la cuisse et du tronc, hypotonicité musculaire et flexion exagérée de l'avant-bras, modification des réflexes tendineux, osseux et cutanés, déviation légère de la langue, etc., permettra le plus souvent de diagnostiquer la nature organique de l'hémiplégie. Le mode d'apparition de l'hémiplégie pourra parfois aussi faciliter le diagnostic : d'après Mlle Blanche Edwards, l'hémiplégie dans la Sclérose en plaques surviendrait ordinairement après une attaque apoplectique, et il ne serait pas rare de la voir céder et reparaître à plusieurs reprises, soit toujours du même côté, soit alternativement des deux côtés; quelquefois elle s'accompagnerait de paralysie faciale (nouvelle confusion possible avec l'hémispasme glosso-labié de l'hystérie); — dans un certain nombre de cas on aurait constaté la concomitance d'une aphasie. Oppenheim a vu plusieurs fois l'hémiplégie succéder à des attaques successives d'épilepsie accompagnées chacune d'une légère élévation thermique et il attache à cette fièvre légère une importance diagnostique; dans certains de ces cas l'hémiplégie prit le type de l'hémiplégie alterne.

Mais ce sont là des phénomènes qui ne font pas partie intégrante de la symptomatologie de l'affection qui nous occupe; le suivant, au contraire, peut compter parmi les plus pathognomoniques de cette affection, c'est le *tremblement*.

Le tremblement de la Sclérose en plaques offre ceci de particulier qu'il est *intentionnel* et *massif*.

Il est *intentionnel*, c'est-à-dire que, ne se montrant jamais quand le corps est au repos, il survient uniquement à l'occasion des mouvements volontaires. C'est là un caractère sur lequel Charcot a tout spécialement appelé l'attention. Ce tremblement survient non seulement quand le malade cherche à prendre quelque chose ou à le porter à sa bouche, mais même, dans les cas très accentués, lorsqu'il n'est pas suffisamment soutenu sur son lit ou sur sa chaise et qu'il se trouve obligé de faire un effort pour garder son équilibre; c'est, en un mot, un tremblement intimement lié à l'activité musculaire, quel que soit le but de celle-ci : mouvement ou maintien d'attitude.



Fig. 212. — Écriture d'un malade atteint de sclérose en plaques (service de Charcot).

Il est *massif*, c'est-à-dire qu'un membre tout entier, le tronc, la tête, soit conjointement, soit séparément, se trouve emporté par ses oscillations. C'est donc tout le contraire de ce qui se passe pour la plupart des autres tremblements que l'on pourrait qualifier de « segmentaires » parce qu'ils n'affectent guère qu'une très petite portion d'un membre (la main, les doigts). De plus le tremblement de la Sclérose en plaques est surtout un tremblement partant de la racine du membre, tandis que la plupart des autres tremblements en affectent de préférence la périphérie. Ces signes distinctifs, malgré leur grande importance dans la presque totalité des cas, ne paraissent cependant pas avoir

une valeur absolue, car Grasset (1) a signalé un cas où le tremblement était nettement segmentaire et limité à la main et aux doigts : ce cas, il est vrai, diagnostiqué cliniquement, n'a pas été suivi d'autopsie. Le tremblement peut apparaître aussi non seulement dans les mouvements de totalité d'un membre, mais aussi dans les mouvements isolés d'une portion quelconque du membre, même dans les mouvements des doigts, et il suffit parfois pour le produire de faire fléchir un seul doigt.

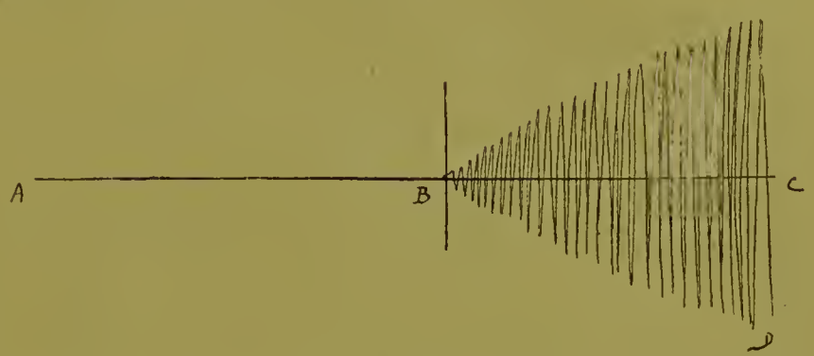


Fig. 213. — Schéma du tremblement dans la sclérose en plaques (d'après Charcot). — On voit que pendant le repos, ligne *AB*, il n'y a absolument aucune oscillation. Mais dès que le malade commence à exécuter un mouvement, en *B*, le tremblement se montre et s'exagère pendant toute la durée du mouvement (*BC*).

Le tremblement se constate en général moins facilement aux membres inférieurs à cause des contractures et des parésies, mais il existe néanmoins et on l'observe parfois très nettement.

Ce tremblement ne reste d'ailleurs pas localisé aux membres : on le constate aussi au tronc et à la tête, soit dans les mouvements du corps (par exemple pour passer de la position couché à la position assis), soit à l'occasion des mouvements des membres, surtout lorsque la tête est le but de ces mouvements. C'est ainsi que, si l'on dit au malade de porter un verre à ses lèvres, on voit sa tête être prise d'oscillations antéro-postérieures rapides et violentes qui tantôt rapprochent, tantôt éloignent la bouche de la main qui porte le verre. De même, quand on dit au malade de marcher, il arrive très souvent que la tête et la partie supérieure du tronc sont animées de tels mouvements d'oscillation que cela seul suffit à rendre la marche impossible, bien que les jambes fonctionnent d'une façon suffisante (démarche vacillante d'Oppenheim).

Il est peu vraisemblable que, comme le mentionnent certaines observations, le tremblement de la sclérose en plaques, lorsqu'il est bien prononcé, puisse être absolument unilatéral; il s'agit très probablement là dans la majorité des cas d'un tremblement hystérique méconnu, quoiqu'il soit difficile d'affirmer qu'il en est ainsi dans tous les cas : dans un cas récent de tremblement absolument unilatéral, Remlinger a cru pouvoir éliminer l'hypothèse d'hystérie (2). Ce qui est certain, c'est que quelquefois le tremblement est plus marqué pour une main que pour l'autre.

Différentes circonstances agissent sur la production ou l'intensité de ce tremblement. On a déjà vu qu'il était provoqué par les mouvements volontaires et surtout par les mouvements intentionnels spécialement dirigés vers un but particulier. L'étendue du mouvement à exécuter augmente considérablement l'amplitude du tremblement; l'attention, les émotions agissent dans le même sens. C'est pour cela qu'il faut, quand on recherche l'existence de ce symptôme dans les cas où elle est douteuse, user d'un stratagème qui consiste à dire au

(1) Grasset. *Revue neurologique*, 30 avril 1899.
(2) Remlinger. *Revue de méd.*, 10 mars 1899.

malade de porter un verre à sa bouche. On a soin de placer le verre assez loin afin que le sujet soit obligé d'étendre le bras pour le prendre et d'accomplir ainsi un mouvement étendu ; on a soin aussi de remplir d'eau le verre, car la crainte qu'éprouve le malade d'en renverser exagère notablement l'intensité du tremblement (Charcot). C'est dans l'écriture qu'on trouve en général la première manifestation du tremblement ; mais au fur et à mesure qu'il s'accuse il gêne de plus en plus le malade, non seulement dans toutes ses occupations, mais dans l'accomplissement de toutes ses fonctions, la satisfaction de tous ses besoins, et il peut arriver à compromettre gravement l'alimentation.

B. **Sensibilité.** — *a.* **Troubles de la sensibilité générale.** — Ces troubles ont été notés dans un certain nombre d'observations anciennes, mais vu leur rareté, vu l'absence de tout caractère spécial, il était admis qu'ils ne font pas partie du tableau clinique de la sclérose en plaques et que, dans cette affection la sensibilité générale peut être considérée comme intacte, du moins en principe.

Freund [1] de Breslau, plus récemment Oppenheim [2], à la suite de l'examen minutieux de nombreux cas de scléroses en plaques, sont arrivés à des conclusions différentes ; pour eux les troubles de la sensibilité générale existeraient en réalité très fréquemment, et si on les observe si peu, c'est qu'ils sont légers, temporaires et changeants.

Parmi les troubles subjectifs, Freund cite les fourmillements, les engourdissements, les sensations anormales de froid et de chaud, parfois de véritables douleurs, soit diffuses, soit fulgurantes, soit en ceinture, pouvant par conséquent simuler d'une façon plus ou moins complète celles du tabes. Oppenheim a trouvé la cause d'une névralgie du trijumeau dans une plaque de sclérose située à l'émergence de ce nerf.

Quant aux troubles objectifs, ce sont surtout des altérations du toucher, de la sensation de pression, de la sensibilité thermique, du sens musculaire (ces derniers rares) ; assez fréquemment aussi on observe de l'analgésie, de l'hypalgésie, de l'hyperalgésie à la piqûre. Pour les cas dans lesquels il existe de l'hémianesthésie, il en sera question plus loin à propos de la coïncidence de l'hystérie avec la sclérose en plaques ; il est possible d'ailleurs qu'un certain nombre des troubles objectifs ou subjectifs dont il vient d'être question aient des relations plus ou moins directes avec l'hystérie.

b. **Sensibilité spéciale** [3]. — Par rapport aux sens du *goût* et de l'*odorat*, on a quelquefois signalé des troubles plus ou moins accentués, mais ceux-ci semblent être rares et en tout cas sont peu connus.

L'*ouïe* est ordinairement normale, mais le *vertige* est assez fréquent et serait dans un grand nombre de cas un phénomène précoce et même prémonitoire (Charcot) : il survient par crises, brusquement, sans bourdonnements ni sifflements d'oreille préalables ; le malade a la sensation de vide et de rotation du vertige rotatoire ; il se sent soulevé et tournoyant en l'air et est parfois violemment jeté à terre.

(1) C. S. Freund. Ueber das Vorkommen von Sensibilitätsstörungen bei multipler Herdsklerose. *Arch. f. Psych.*, XXII.

(2) Oppenheim. *Berlin. klin. Wochenschr.*, 1896.

(3) Bien que n'appartenant pas aux symptômes spinaux, les troubles de la sensibilité spéciale ont été rangés ici pour ne pas interrompre la description des troubles de la sensibilité dans la sclérose en plaques.

Les altérations portant sur le sens de la *vue* comptent parmi les plus fréquentes et les mieux étudiées (Gnauck, Parinaud, Uhthoff).

Presque toutes les parties des organes visuels peuvent être atteintes : muscles externes de l'œil, pupille, papille, etc....

Au point de vue du diagnostic, le *nystagmus* occupe une place tout à fait prépondérante. Il est presque toujours horizontal; ce n'est que d'une façon tout exceptionnelle qu'il peut se montrer vertical (Uhthoff) ou plus exceptionnellement encore rotatoire. Tantôt il est tout à fait spontané et permanent, tantôt il ne se montre qu'à l'occasion des mouvements extrêmes de l'œil, lorsque le regard se trouve dans une position forcée; d'où la nécessité, pour rechercher l'existence du nystagmus ou des secousses nystagmiformes, de faire porter l'œil du malade, soit tout à fait en dedans, soit tout à fait en dehors. Kunn [1] a même constaté chez 5 malades un nystagmus qui ne se produisait que dans l'examen d'un objet rapproché, alors que la convergence entrait en jeu.

Les *paralysies des muscles de l'œil* ne sont pas extrêmement rares dans la sclérose en plaques (17 pour 100 des cas, Uhthoff): elles siègent surtout sur le moteur oculaire externe, soit uni soit bi-latéralement, et sur le moteur oculaire commun; ce sont plutôt des parésies que des paralysies véritables; ces parésies ont en outre pour propriétés d'être partielles, incomplètes, transitoires. Parinaud a montré que parmi les troubles les plus caractéristiques de la motilité oculaire figurent les paralysies ou les parésies des mouvements associés : celles-ci peuvent porter à la fois sur toute la musculature externe de l'œil, et l'on a alors une ophtalmoplégie ou une ophtalmoparésie externe, ou bien, le plus souvent, ce sont surtout les mouvements de latéralité externe qui sont affectés. Ces parésies donnent, au point de vue fonctionnel, naissance à de la diplopie qui, comme elles d'ailleurs, est ordinairement transitoire et prend naissance dans les positions du regard qui exigent un effort de ceux des muscles qui sont en état de parésie. Le strabisme est ordinairement signe de paralysie, mais non toujours, car Kunn [2] a remarqué plusieurs fois du strabisme avec diplopie sans aucune contracture ni paralysie : il explique cette déviation par un trouble des mouvements associés, dû sans doute à l'existence d'une plaque de sclérose sur les fibres d'association des différents noyaux des nerfs moteurs de l'œil.

Quant à la *pupille*, son jeu est loin d'être régulier : tantôt on constate de l'inégalité pupillaire, tantôt une faiblesse de réaction, soit pour la convergence, soit pour la lumière; parfois, au contraire, le réflexe à la lumière se fait d'une façon anormalement intense, même lorsqu'il existe du myosis (Parinaud).

Il n'est pas jusqu'à la *papille* qui ne soit plus ou moins gravement atteinte; les troubles fonctionnels que l'on constate du côté de la vision consistent, d'après Parinaud, soit en une diminution lente et progressive de l'acuité visuelle pour les deux yeux, avec intégrité du champ visuel, mais production d'un certain degré de dyschromatopsie pour le rouge et le vert, soit dans une cécité complète généralement transitoire et suivie d'une profonde amélioration. Dans cette forme le champ visuel est ordinairement altéré. Enfin, dans d'autres cas le trouble de la vision est persistant et il y a un rétrécissement irrégulier du champ visuel sans dyschromatopsie.

Les *modifications du champ visuel* au cours de la sclérose en plaques sont donc loin d'être rares. Uhthoff en décrit quatre variétés principales :

[1] Kunn. *Beiträge zur Augenheilkunde* XXIII, p. 65.
[2] Kunn. *Wiener klin. Rundschau*, 1896.

A. Scotome central avec conservation de la périphérie du champ visuel.

B. Scotome central avec rétrécissement concomitant de la périphérie du champ visuel.

C. Rétrécissement périphérique du champ visuel qui est irrégulier avec vision centrale relativement intacte.

D. Rétrécissement concentrique régulier analogue à celui des hystériques (c'est la variété la plus rare — 1 fois sur 24 cas).

En outre de la fréquence du rétrécissement du champ visuel, il convient de rappeler celle de la *dyschromatopsie* (1); en s'ajoutant au précédent, ce phénomène contribue à renforcer les analogies qui existent entre l'œil de la sclérose en plaques et l'œil hystérique. D'après Charcot, cette dyschromatopsie aurait cependant dans les deux affections des caractères distincts : dans la sclérose en plaques il s'agirait surtout d'une dyschromatopsie dans laquelle, comme dans celle du tabes, le bleu et le jaune seraient les couleurs les mieux conservées, tandis que dans l'hystérie ce serait le rouge.

Un autre caractère des troubles visuels de la sclérose en plaques est d'être ordinairement *unilatéraux*, ou tout au moins *asymétriques* quand ils sont bilatéraux.

Leur début est parfois subit, parfois il est progressif; dans certains cas ces troubles visuels constituent la première manifestation de la sclérose en plaques, dans d'autres cas ils ne surviennent que lorsque celle-ci est déjà parvenue à une période plus ou moins avancée.

Objectivement on peut d'ailleurs constater du côté de la *papille* des altérations fort nettes; d'après Uhthoff, tantôt celle-ci est complètement atrophiée et décolorée, tantôt sa décoloration est incomplète et porte surtout sur sa partie externe, tantôt ce sont les parties externes qui sont le plus décolorées, la partie interne conservant sa teinte normale, tantôt enfin il s'agit d'une véritable névrite optique avec hypérémie, aspect trouble et proéminence de la papille, vaisseaux voilés et dilatés, etc.... L'existence de cette atrophie papillaire avait d'ailleurs été particulièrement notée par Charcot au cours de ses études sur la sclérose en plaques.

Ces altérations du fond de l'œil seraient fréquentes (52 pour 100 des cas, Uhthoff).

C. **Troubles viscéraux.** — Il est rare que ces troubles acquièrent un degré prononcé; on comprend cependant que lorsque les plaques de sclérose sont assez étendues et empiètent notablement sur la substance grise médullaire, elles puissent donner lieu à des troubles gastriques ou génito-urinaires divers.

Parmi ces troubles on peut citer l'*incontinence* ou la *rétention de l'urine et des matières fécales*, l'*impuissance* ou, au contraire, *l'excitation génitale*, et encore des *crises gastriques* plus ou moins analogues à celles du tabes.

Oppenheim (2), contrairement à l'opinion généralement admise, regarde ces troubles comme fréquents. Son élève Kahleyss (3) va même jusqu'à les consi-

(1) Buzzard a particulièrement insisté sur l'analogie des troubles du côté de la papille et du champ visuel, comparativement dans la sclérose en plaques et dans l'hystérie; il pense que dans un certain nombre de cas, considérés comme appartenant à l'hystérie, il s'agit en réalité d'une sclérose en plaques méconnue.

(2) Oppenheim. *Charité Annalen*. 1888.

(3) Kahleyss. Ueber das Verhalten der Blasen und Mastdarmfunktion bei der disseminirten Sklerose. *Inaugural Dissertation*. Berlin, 1890.

dérer comme appartenant à la symptomatologie ordinaire de la sclérose en plaques. Pour lui ils surviendraient non pas seulement dans la période terminale, mais bien dans le cours même de cette affection; il déclare qu'il serait rare de trouver un cas dans lequel ils aient manqué complètement pendant toute la durée de la maladie.

D. **Troubles trophiques.** — Moins souvent encore que les troubles viscéraux, on voit survenir dans la sclérose en plaques ces troubles trophiques; cependant on a pu dans quelques observations constater les suivants :

Des *troubles cutanés* variés : éruptions érythémateuses, papuleuses ou bulleuses, œdèmes et sueurs localisés (Brauer), etc.;

Des *altérations des ongles* analogues à celles qui se voient chez certains tabétiques (Domecq-Turon) et la *chute des cheveux*;

Des *escarres fessières*, celles-ci survenant d'ailleurs, en général, surtout à la période terminale;

Des *altérations articulaires* douloureuses ou non, du gonflement des articulations phalangiennes entre autres;

Enfin des *amyotrophies* ont été signalées dans des observations extrêmement nombreuses (Charcot, Jolly, Leube, Schüle, Buchwald, Otto, Engener, Glorieux, Rummo, Pitres, Raymond, etc., etc.) : elles viennent d'être spécialement étudiées par Lejonne[1]. Elles siègent le plus souvent aux membres supérieurs et se localisent de préférence, comme l'amyotrophie spinale dite d'Aran-Duchenne, aux muscles de la main, éminences thénar et hypothénar et interosseux : elles ont une tendance dans les premiers temps à l'unilatéralité (type hémiplégique) et plus tard, quand les deux côtés sont pris, à la symétrie (type bilatéral). Elles s'accompagnent de troubles paralytiques qui paraissent parfois au début d'origine uniquement atrophique, mais qui plus tard sont généralement beaucoup plus accentués que l'atrophie. Parfois très précoces, elles peuvent être le premier signe de l'affection, comme dans un cas de Brauer [2], contrôlé par l'autopsie, où seul le développement ultérieur d'une paraplégie spasmodique permit le diagnostic de sclérose en plaques. Comme toutes les amyotrophies d'origine médullaire elles s'accompagnent de modifications quantitatives et qualitatives de la contractilité électrique; mais ces modifications sont généralement peu accentuées parce qu'il reste presque toujours au milieu des fibres malades un grand nombre de fibres saines, et jamais on n'observe la réaction de dégénérescence (Huet et Lejonne). Les atrophies, le plus souvent assez légères pour chaque muscle, ont en revanche une assez grande tendance à la diffusion, cependant elles respectent toujours la face, le cou et le tronc; plusieurs fois elles ont été assez généralisées pour faire porter le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique (Pitres, Déjerine, Skolosubow); Charcot avait décrit déjà une forme atrophique de la sclérose en plaques.

[1] Lejonne. *Thèse de Paris*, 1905.
[2] Brauer. *Neurol. Centralbl.*, 1899.

II. — SYMPTOMES BULBAIRES

Parmi les symptômes rangés dans cette catégorie on a signalé :

Des *troubles de la mastication et de la déglutition*; ces phénomènes sont en somme assez rares.

De la *paralysie avec atrophie des muscles de la face.*

Du *tremblement de la langue*, celui-ci présentant des modalités variables : tantôt c'est un véritable tremblement fibrillaire, parfois avec atrophie linguale (il n'est pas sûr qu'il s'agisse alors de cas de sclérose en plaques très purs), tantôt ce sont plutôt des secousses irrégulières dans les mouvements intentionnels de la langue, de la difficulté à tenir celle-ci tirée hors de la bouche.

Un *tremblement des cordes vocales* avec ou sans parésie a été observé plusieurs fois au laryngoscope par différents auteurs (Leube, Lori, Collet [1], Zwicki [2]; ce tremblement est provoqué par la parole et même parfois simplement par la respiration, qui devient saccadée (Oppenheim).

Des *crises d'asphyxie*, *de l'accélération du pouls* ont été constatées exceptionnellement.

La *glycosurie* a été observée à plusieurs reprises; elle est ordinairement attribuée (Richardière, Blanche Edwards) à l'existence de plaques scléreuses siégeant au niveau du quatrième ventricule, dans la région dont la piqûre détermine la présence du sucre dans les urines.

La *polyurie* qui se voit également quelquefois semble provenir d'une cause analogue.

III. — SYMPTOMES CÉRÉBRAUX

Les *troubles de la parole* constituent un des symptômes les plus caractéristiques de la sclérose en plaques, tant par leur fréquence dans cette maladie que par leur aspect vraiment singulier.

Ce qui distingue ces troubles de la parole, c'est que chez ces malades la voix est pour ainsi dire *spasmodique*; on sent que, dans l'émission de la parole, toute la musculature de l'appareil pharyngo-laryngé est dans un état de contraction intense, d'où le timbre spécial qu'acquiert la voix, comme si le malade, pour parler, était obligé à un effort des plus violents.

Par suite de cette persistance de l'effort, la parole présente en outre une monotonie extrême, et comme chaque syllabe nécessite pour ainsi dire une nouvelle poussée de la part du malade, elle est scandée. *Spasmodique*, *monotone* et *scandée*, tels sont les trois principaux caractères qui distinguent la parole des individus atteints de sclérose en plaques.

Quelques auteurs (von Krzwicki [3], Collet) [4], ont en outre signalé chez ces

(1) Collet. *Lyon méd.*, 1897, n° 4.

(2) Zwicki. *Deutsche med. Woch.*, 24 avril 1892.

(3) Von Krzwicki. Ein Fall von multipler Sklerose des Gehirns und Rückenmarks mit Intentionstremor der Stimmbänder. *Deutsche med. Wochenschr.*, 14 mars 1892.

(4) Collet. Le tremblement des cordes vocales et les troubles de la phonation dans la sclérose en plaques. *Annales des maladies du larynx*, février 1892.

malades l'existence d'un *tremblement des cordes vocales* présentant les plus grandes analogies avec le tremblement intentionnel des membres.

Les *troubles intellectuels* font-ils partie intégrante du tableau clinique de la sclérose en plaques? La réponse à cette question est analogue à celle qui peut se poser au sujet des troubles sensitifs et des troubles viscéraux. Si, par troubles intellectuels, on comprend seulement l'aliénation mentale ou les états voisins, il est certain qu'ils sont rares dans la sclérose en plaques; si, au contraire, sous cette rubrique, on fait rentrer toutes les modifications, si légères soient-elles, que ces malades peuvent présenter dans leur état mental, on peut affirmer que chez eux les troubles intellectuels sont fréquents.

Parmi ceux-ci on doit particulièrement citer un *affaissement intellectuel* plus ou moins marqué, qui va parfois jusqu'à donner aux malades une expression niaise et même enfantine; dans quelques cas ceux-ci deviennent apathiques, indifférents ou même mélancoliques. Quand la maladie s'est développée dans l'enfance il y a fréquemment *arrêt du développement intellectuel* (Bourneville) (1). Il ne faudrait d'ailleurs pas toujours s'en rapporter à l'aspect de ces malades pour juger leur état mental. C'est ainsi que quelques-uns, par exemple, ne présentent en réalité que des troubles intellectuels médiocres et cependant sont pris d'accès de *fou rire* qui feraient supposer qu'ils sont extrêmement déchus au point de vue psychique. Ce rire est un véritable rire spasmodique que le malade est absolument hors d'état de modérer, aussi dure-t-il souvent plusieurs minutes. Oppenheim l'a même vu être assez intense et assez prolongé pour déterminer la cyanose de la face et inspirer des craintes d'asphyxie. Parfois, mais beaucoup plus rarement que le rire, on observe des *pleurs* survenant sans raison suffisante.

Quant aux cas dans lesquels surviennent des troubles très marqués de l'intelligence, tels qu'un délire des grandeurs, ou même une démence complète, il est loin d'être certain que ce soient toujours là des cas de sclérose en plaques; ces phénomènes se montrent, en effet, au cours d'autres formes de sclérose disséminée, mais de nature différente de la sclérose en plaques typique.

Parmi les troubles intellectuels on peut encore compter le *vertige* qui, chez certains sujets, rend la marche extrêmement difficile; il s'agit là d'un vertige d'origine cérébelleuse tenant très vraisemblablement à l'existence de plaques dans le cervelet. Quant au vertige de Ménière (vertige auriculaire), signalé dans quelques observations, on peut le considérer comme rare.

Enfin il survient quelquefois, au cours de la sclérose en plaques, des *attaques apoplectiformes* ou *épileptiformes*; les premières sont incomparablement les plus fréquentes (Charcot) : après ou sans prodromes, perte de connaissance pouvant aboutir plus ou moins rapidement à un véritable coma; le pouls est fréquent, la température s'élève à 39, 40 et même 41 degrés; le plus souvent cette attaque apoplectiforme s'accompagne d'une hémiplégie qui, elle, persiste après que l'état apoplectique a disparu (en général au bout de 1 à 2 jours). Cette hémiplégie est d'ailleurs transitoire, comme nous l'avons déjà vu, mais elle est plus longue à disparaître que l'attaque apoplectiforme qui l'a accompagnée. Les attaques de ce genre, chez certains malades, font entièrement défaut; chez d'autres, elles reviennent à plusieurs reprises après des intervalles plus ou moins longs; chez d'autres, enfin, elles amènent la mort par persistance du coma.

(1) Bourneville. *Progrès méd.*, 26 mai 1900.

[*P. MARIE.*]

Marche et formes cliniques. — La marche de la sclérose en plaques, du moins dans sa forme type, comprendrait, d'après la description de Charcot, trois stades :

Le premier stade est le stade de *début*. Quand celui-ci se fait, ce qui est assez fréquent, d'une façon lente, on observe tout d'abord, soit l'apparition des symptômes cérébraux : vertiges, céphalalgie, incertitude de la démarche, soit celle des symptômes spinaux et notamment la paraplégie spasmodique. Puis peu à peu l'ensemble des troubles propres à cette maladie se complète. Quelquefois le phénomène initial est constitué par l'invasion de douleurs plus ou moins intenses, assez comparables à celles du tabes. — Enfin le début peut être brusque; il consiste alors, soit dans une attaque apoplectiforme suivie ou non d'hémiplégie, soit dans une hémiplégie non précédée d'attaque. Quelquefois aussi, ce sont les troubles de la vue qui ouvrent la scène, et différents auteurs, Oppenheim et son élève Frank(1), Bruns et Stölting(2) ont insisté récemment sur la fréquence des altérations des nerfs optiques comme symptôme précoce de la sclérose en plaques. C'est enfin très souvent le vertige avec ou sans vomissements qui annonce la maladie. Cette première période peut durer assez longtemps, 1, 3, 5 ans et plus.

Le deuxième stade est celui de la maladie confirmée; on observe alors dans tout leur développement les symptômes qui la constituent: malgré cela l'état général reste bon, et quoique le malade soit, dans certains cas, à peu près confiné au lit, sa santé ne donne aucune espèce d'inquiétude. Cette période peut également avoir une durée assez longue, c'est ordinairement par années qu'elle se compte.

Le troisième stade ou stade terminal évolue d'une façon plus rapide. Il est caractérisé par une sorte de dépérissement général : les différents appareils éprouvent des désordres plus ou moins marqués dans leur fonctionnement, l'appétit diminue, les digestions deviennent mauvaises; il survient des troubles vésicaux, parfois les malades sont même tout à fait gâteux et ne tardent pas à se cachectiser. Dans cet état, ils n'offrent plus aucune résistance et succombent promptement à telle ou telle maladie intercurrente, tuberculose pulmonaire, pneumonie, fièvre typhoïde, septicémie prenant son origine dans les escarres qui surviennent quelquefois à cette période sous l'influence de l'incontinence de l'urine et des matières fécales. La mort peut survenir aussi sans infection secondaire par suite des progrès mêmes ou de la localisation de la maladie, par troubles bulbaires de la respiration, de la circulation ou de la déglutition, ou à la suite d'un ictus apoplectiforme.

Cette description est, bien entendu, tout à fait schématique. Étant donné que la sclérose en plaques est, non pas une maladie, mais une simple lésion survenue au cours d'une autre maladie, on comprendra qu'il est impossible de lui décrire une marche absolument autonome; aussi les variantes sont-elles fréquentes et diverses.

C'est ainsi que dans certains cas la marche est chronique avec aggravations brusques, ou bien chronique rémittente, de longues périodes stationnaires ou même un certain degré d'amélioration s'intercalant entre les poussées d'exacerbation ou de progression des principaux symptômes : la reprise des accidents

(1) Frank. *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1898.
(2) Bruns et Stölting. *Monatschr. f. Psych.*, 1900.

est généralement attribuée à un refroidissement, un excès de fatigue, un effort, un traumatisme, très souvent à une maladie infectieuse intercurrente ou à la puerpéralité : parfois, cependant, on ne peut trouver aucune cause occasionnelle à ces retours offensifs.

Enfin l'*amélioration permanente* est loin d'être rare, et il n'est même pas interdit de parler de *guérison* (Charcot, Catsaras). La notion d'une guérison possible a été introduite par Charcot; cet auteur a montré par plusieurs exemples que cette terminaison était loin d'être exceptionnelle. C'est là un élément très important qui ne doit pas être négligé lorsqu'on établit le pronostic de la sclérose en plaques, et qui contribue à faire de celle-ci une affection beaucoup moins grave en somme que ne permettraient de le croire les premières descriptions consacrées à cette maladie. On verra qu'il y a même certains cas dans lesquels l'affection tourne court, et où, après avoir observé pendant quelques semaines seulement de légers troubles de la parole, un peu de tremblement et d'incertitude de la marche, on voit ces phénomènes disparaître complètement et une complète *restitutio in integrum* se produire.

La durée de la sclérose en plaques est, pour les raisons qui ont été données plus haut, essentiellement variable : dans certains cas elle peut se prolonger pendant 15, 20 ans et plus; en moyenne, on peut compter que les individus atteints de cette affection ont une survie qui n'est pas inférieure à 5 et 10 ans, bien que certains auteurs (Fürstner, Gudden, etc.) aient montré que la mort pouvait très exceptionnellement survenir moins d'un an, quelques mois même, après l'apparition des premiers accidents et qu'on ait pu admettre à côté d'une marche subaiguë et d'une marche chronique une évolution aiguë et même suraiguë.

Au point de vue des formes on peut distinguer, suivant la prédominance de tel ou tel groupe de symptômes, une forme *cérébro-spinale*, la plus fréquente, une forme *cérébrale*, une forme *spinale*, celle-ci caractérisée surtout par la paraplégie spasmodique et parfois par l'hémiparaplégie avec syndrome de Brown-Séquard plus ou moins nettement caractérisé, une forme *bulbaire* avec fréquence et intensité particulières des symptômes bulbaires, enfin une forme *cérébelleuse*, et ce n'est pas la moins fréquente, caractérisée par la prédominance des troubles qui constituent le syndrome cérébelleux, nystagmus, vertiges, vomissements, démarche ébrieuse. On doit signaler tout particulièrement les cas dits formes *frustes* dans lesquels il n'existe guère qu'un symptôme ou du moins dans lesquels un symptôme est particulièrement développé et domine tout le tableau clinique : des cas de jour en jour plus nombreux de ces formes frustes ont été signalés au point que certains auteurs ont trouvé plus fréquentes les formes anormales que celles qui répondent au tableau classique; parmi les formes anormales exceptionnelles, il faut signaler spécialement celle qui, accompagnée d'une amyotrophie très prononcée, évolue sous le masque de la sclérose latérale amyotrophique.

Diagnostic. — Quelque particulier et même pathognomonique que puisse sembler l'aspect de la sclérose en plaques dans sa forme typique, il n'en est pas moins vrai que cet aspect peut être simulé à s'y méprendre par quelques autres maladies. L'*examen cytologique du liquide céphalo-rachidien* ne peut encore servir au diagnostic de la sclérose en plaques : les quelques recherches qui ont été faites jusqu'ici ont donné des résultats discordants : dans 5 cas non

suivis d'autopsie Carrière (de Lille)(1) a trouvé un nombre énorme d'éléments cellulaires dont 80 pour 100 de lymphocytes; dans 5 cas également, non suivis d'autopsie, Babinski et Nageotte (2) ont trouvé d'assez nombreux éléments leucocytaires; en revanche, sur 7 cas Sicard (3) n'a trouvé que deux fois le cytodiagnostic positif, mais il a vérifié anatomiquement le diagnostic dans deux des 5 cas où le cytodiagnostic était négatif et il émet l'hypothèse que la lymphocytose devrait sans doute faire penser à une lésion spinale syphilitique sans permettre de rejeter le diagnostic de sclérose en plaques.

L'*hystérie* est une des maladies qui ont été la cause du plus grand nombre d'erreurs du diagnostic. On voit, en effet, quelquefois cette affection s'accompagner (Souques(4), Dutil)(5) de tout un groupement de symptômes qui rappelle de très près celui qui existe dans la sclérose en plaques la plus classique : vertiges, apoplexie, hémiplégie, tremblement à l'occasion des mouvements intentionnels, embarras de la parole, diplopie. — Pour distinguer ces cas de ceux qui sont dus à la maladie que nous étudions, la recherche des troubles de la sensibilité est absolument indispensable, car, ainsi que nous l'avons vu, ces troubles sont en général très peu importants dans la sclérose en plaques, tandis qu'ils comptent parmi les plus caractéristiques des phénomènes hystériques. On devra, en outre, rechercher avec un soin extrême l'existence ou l'absence des stigmates décrits par Charcot.

Malheureusement cette recherche ne suffit pas toujours pour fixer le diagnostic, car trop souvent on rencontre des malades chez lesquels la sclérose en plaques et l'hystérie se trouvent associées. C'est là un fait des plus intéressants et qui a été mis bien en lumière dans la thèse de G. Guinon (6). La sclérose en plaques est, parmi les maladies organiques du système nerveux, une de celles qui jouent le plus souvent le rôle d'« agent provocateur » de l'hystérie. — On conçoit que dans ces cas il puisse être extrêmement difficile de faire le départ de ce qui appartient à l'une et à l'autre de ces deux affections, car non seulement elles sont combinées, mais l'une est même directement sous la dépendance de l'autre. C'est probablement à l'existence de cette association que quelques auteurs doivent d'avoir attribué à la sclérose en plaques des phénomènes tels que l'hémianesthésie, appartenant en propre à l'hystérie. C'est encore dans l'existence de l'hystérie qu'il faut peut-être rechercher l'explication des cas observés par Westphal, et plus récemment par Strumpell (1898), dans lesquels certains auteurs disent avoir constaté les symptômes de la sclérose en plaques la plus franche alors qu'à l'autopsie il ne leur fut pas possible de trouver aucune lésion rappelant de près ou de loin celles qui constituent cette maladie.

La *maladie de Friedreich* peut également être aisément confondue avec la sclérose en plaques, et en fait elle l'a été tout d'abord, la majorité des auteurs se refusant à admettre que les observations du professeur d'Heidelberg s'appliquassent à autre chose qu'à des cas de sclérose en plaques.

Dans la maladie de Friedreich on constate, en effet, des troubles de la marche

(1) Carrière. *Soc. biol.*, 25 mars 1901.
(2) Babinski et Nageott. *Soc. méd. des hôp.*, mai 1901.
(3) Sicard. *Le liquide céphalo-rachidien.*
(4) Souques. Thèse de Paris, 1891.
(5) Dutil. Thèse de Paris, 1888.
(6) Georges Guinon. *Les agents provocateurs de l'hystérie.* Thèse de Paris, 1887.

rappelant assez bien l'ataxie cérébelleuse, du tremblement à l'occasion des mouvements intentionnels, de la lenteur de la parole et un nystagmus qui peut être très prononcé. Pour éviter de confondre ces deux affections, on s'appuiera sur ce que, dans la maladie de Friedreich, le trouble des mouvements est souvent analogue à celui de la chorée, sur ce qu'il n'existe pas de paralysies des muscles de l'œil; en outre, on remarquera que dans cette affection il existe souvent un degré plus ou moins accentué de scoliose et un pied bot spécial, et enfin que la maladie de Friedreich débute à un âge plus tendre et frappe souvent plusieurs frères et sœurs.

Il faut encore établir le diagnostic de la sclérose en plaques avec un certain nombre de maladies qui, dans les cas où l'un des symptômes de cette affection est prédominant, pourraient la simuler.

Le tremblement de la *paralysie agitante* se distingue en général bien facilement de celui de la sclérose en plaques; en effet, c'est un tremblement très fin, plus lent, occupant surtout les mains; il est continuel, c'est-à-dire existe même lorsque les membres sont à l'état de repos; il faut en outre noter que, dans la majorité des cas, contrairement à ce qui a lieu dans la sclérose en plaques, ce tremblement diminue ou disparaît à l'occasion des mouvements intentionnels. En outre, les individus atteints de maladie de Parkinson présentent un aspect si particulier, que celui-ci suffirait à lui seul pour prévenir toute erreur.

Quant au *tremblement mercuriel*, d'après la description de Charcot, il est fort analogue à celui de la sclérose en plaques : même rythme, amplitude souvent assez considérable, provocation ou exagération par les mouvements intentionnels, ce sont là des phénomènes communs à ce tremblement et à celui de la sclérose en plaques. Mais Charcot fait remarquer que le tremblement mercuriel ne disparaît au repos que d'une façon rémittente, et qu'après une période d'absence, il revient de lui-même d'une façon spontanée pour cesser de nouveau; dans la sclérose en plaques, au contraire, jamais le tremblement ne survient d'une façon spontanée, toujours il se montre exclusivement à l'occasion d'un mouvement volontaire.

La *chorée de Sydenham* s'accompagne, non pas de tremblement, mais d'une série de mouvements constituant plutôt des contorsions; il n'y a donc pas lieu d'exposer en détail le diagnostic avec cette affection.

Pour ce qui est de la *chorée hystérique*, elle se caractérise surtout par la répétition d'un mouvement plus ou moins complexe, nullement comparable à un tremblement. En outre, on appliquerait ici les données précédemment indiquées pour le diagnostic de la sclérose en plaques avec l'hystérie.

Les *tumeurs cérébrales*, et plus encore les *tumeurs* siégeant au niveau du *cervelet*, déterminent souvent des phénomènes assez analogues à ceux que l'on constate dans la sclérose en plaques, notamment la titubation, la névrite optique et le nystagmus; dans certains cas plus rares, ces tumeurs peuvent même s'accompagner d'un tremblement plus ou moins accentué. Le diagnostic se fera par l'intensité de la céphalalgie et sa persistance, par la fréquence des vomissements, par les caractères spéciaux de la papille, par l'absence ordinaire de phénomènes spasmodiques, du moins de phénomès spasmodiques aussi prononcés que ceux de la sclérose en plaques.

La plupart des symptômes de la sclérose en plaques peuvent aussi se retrouver dans les *atrophies cérébelleuses* : c'est sur le peu d'intensité ordinaire du tremblement, des troubles de la parole, des secousses nystagmiformes, sur

l'absence ou la faiblesse des symptômes spasmodiques, qu'on basera le diagnostic (Thomas).

Lorsque le phénomène de début est une hémiplégie, on peut éprouver une difficulté considérable à rapporter celle-ci à sa véritable cause, car on est bien plutôt tenté de l'attribuer à une *hémorragie cérébrale* ou à un *ramollissement*. D'après Charcot, la température serait plus élevée dans l'attaque apoplectiforme due à la sclérose en plaques; on se souviendra en outre que, dans cette affection, l'hémiplégie est presque toujours transitoire. L'apparition du *tremblement post-hémiplégique* ne facilitera pas le diagnostic; toutefois, il est très rare et ce n'est qu'exceptionnellement qu'il présente les caractères du tremblement de la sclérose en plaques; de plus, à l'époque tardive où d'ordinaire débute le tremblement, à la suite d'une hémiplégie par hémorragie ou ramollissement, il serait très exceptionnel de trouver une sclérose en plaques dans laquelle l'hémiplégie ait persisté, et qui ne se soit encore manifestée par aucun autre signe.

Dans certaines formes frustes de sclérose en plaques, on a vu que le seul symptôme est quelquefois une paraplégie spasmodique; ces cas pourront être confondus avec une *myélite transverse* ou une *myélite* par *compression*, mais dans celles-ci on rencontrera le plus souvent des douleurs pseudo-névralgiques et, grâce à la participation de la substance grise, des troubles dans le fonctionnement des sphincters.

Quant aux faits de sclérose en plaques simulant la *sclérose latérale amyotrophique*, ils sont tellement rares, qu'on n'aura guère à se préoccuper de ce diagnostic, il suffit d'être prévenu de la possibilité de commettre cette erreur pour être en état de l'éviter : dans les cas douteux on se basera sur la prédominance dans la sclérose en plaques, des signes de contracture sur les signes d'amyotrophie et sur leur absence de régression au fur et à mesure que l'amyotrophie progresse, sur l'évolution par saccades, par rémissions et par rechutes, dans la sclérose en plaques contrastant avec la marche régulièrement progressive de la sclérose latérale amyotrophique.

Le tabes ne compte pas non plus parmi les maladies qui simulent celle qui nous occupe, et l'on ne confondra pas la démarche cérébello-spasmodique avec la démarche ataxique, même quand il existe des troubles oculaires accentués soit du côté de la musculature, soit du côté de la papille. Cependant, dans quelques cas de *sclérose combinée*, le diagnostic deviendrait à la rigueur plus ardu.

Une affection qui, en revanche, offre plus d'un trait commun avec la sclérose en plaques, c'est la *paralysie générale*. Dans cette dernière, en effet, il y a des troubles de la parole, du tremblement et parfois une démarche à la fois lourde et spasmodique. Mais, pour une oreille un peu exercée, les troubles de la parole seront essentiellement différents dans les deux cas; les caractères du tremblement seront également loin d'être identiques; enfin, les troubles psychiques seront infiniment plus prononcés dans la paralysie générale et revêtiront une forme toute particulière.

Étiologie. Pathogénie. — La sclérose en plaques pourrait, si l'on en croit les auteurs, être produite par des causes diverses : *refroidissement*, *surmenage*, *excès* et même *traumatismes* : le traumatisme en particulier a été très fréquemment signalé comme cause de sclérose en plaques, tout récemment encore par de nombreux auteurs allemands (E. Kaiser, Leick, B. Keysser, Flesch, Wind-

scheid, etc.) : quelques observations de ce genre sont vraisemblablement des cas d'hystérie diagnostiqués par erreur sclérose en plaques, un certain nombre se rapportent à des cas authentiques de sclérose en plaques, mais il est probable que comme dans la plupart des maladies chroniques des centres nerveux le traumatisme a tout au plus servi de cause occasionnelle. Récemment Oppenheim [1] a prétendu que les *intoxications* jouaient un grand rôle dans son étiologie; parmi les malades qu'il a soignés, un bon nombre étaient, par leur profession, en contact plus ou moins prolongé avec certaines substances toxiques, surtout avec des substances minérales : peintres, graveurs, fondeurs en cuivre ou en zinc; l'un de ses malades avait longtemps travaillé dans une fabrique de phosphore. Brissaud a présenté un cas de sclérose en plaques très probablement d'origine saturnine.

La véritable cause de la sclérose en plaques et peut-être la seule consiste dans l'*infection*, ou mieux dans les *infections* (Pierre Marie). On voit la sclérose disséminée survenir à la suite d'un grand nombre de maladies aiguës (Kahler et Pick) de nature éminemment infectieuse. Parmi ces maladies, celles qui donnent le plus fort contingent sont la fièvre typhoïde et la variole. Les autres fièvres éruptives peuvent également la produire, notamment la rougeole et la scarlatine. On l'observe, mais plus rarement, au cours de la diphtérie, de la coqueluche, de l'érysipèle, de la dysenterie, du choléra, du rhumatisme cérébral (Charcot); quelquefois aussi à la suite de la pneumonie, et, plus fréquemment peut-être, des fièvres paludéennes. Les dernières épidémies de grippe ont permis de compter l'influenza parmi les causes relativement fréquentes de la sclérose en plaques (Nolda, Massalongo et Silvestri, Rendu [2]. Maixner, etc....) Il est d'ailleurs évident que cette énumération ne saurait être considérée comme complète, et que d'autres infections pourront encore être ajoutées à la liste qui précède. (Moncorvo revendique énergiquement ce rôle pour la syphilis, je ne crois pas, pour ma part, que cette infection prenne une part notable dans la production de la sclérose en plaques, du moins telle qu'elle est comprise dans le présent article.) La tuberculose même a été accusée d'être la cause de la sclérose en plaques, et Lannois et Paviot [3] ont apporté une observation où elle aurait succédé à une arthrite tuberculeuse de l'épaule datant de trente ans.

On ne saurait dire actuellement, d'une façon précise, par quel procédé ces maladies infectieuses déterminent la sclérose en plaques. Est-ce individuellement que les microbes propres à chacune de ces maladies agissent sur les centres nerveux pour déterminer leur altération; en un mot, chacun des microbes de la fièvre typhoïde, de la variole, de la pneumonie, jouit-il de cette propriété neuropathogène? La diversité même des maladies infectieuses qui peuvent produire la sclérose en plaques plaiderait contre cette manière de voir. Il est possible qu'au cours des maladies en question, un microbe distinct de celui propre à ces maladies s'introduise dans l'organisme et porte spécialement son action sur les centres nerveux; il s'agirait en un mot d'infection combinée. Ce microbe d'ailleurs peut fort bien être un microbe pathogène vulgaire, portant chez d'autres sujets son action sur des organes absolument différents, et, pour expliquer ces faits, il n'est nul besoin d'admettre l'existence d'un « microbe de

(1) Oppenheim. Allgemeines und Spezielles über die toxischen Erkrankungen des Nervensystems. *Berlin. klin. Woch.*, 1891, p. 1158.
(2) Rendu. *Soc. méd. des hôp.*, 21 décembre 1894.
(3) Lannois et Paviot. *Revue de méd.*, 1899.

[*P. MARIE.*]

la sclérose en plaques ». Cette théorie infectieuse a pourtant été combattue par plusieurs auteurs, et notamment par Strümpell (1) : se basant sur l'absence d'infection ou d'intoxication dans 24 cas, sur la coexistence dans 2 cas d'une hydromyélie avec ou sans gliose centrale et d'une sclérose multiloculaire, sur certaines particularités anatomiques (distribution de la sclérose, prolifération névroglique et prétendue intégrité du cylindre-axe), sur l'âge relativement jeune de la plupart des sujets, Strümpell dénie à l'infection et à l'intoxication toute importance étiologique et considère la sclérose en plaques comme une maladie endogène, *congénitale* : certaines au moins des considérations sur lesquelles s'appuie Strümpell ont été depuis sa communication vivement combattues.

La sclérose en plaques est une affection débutant surtout dans la *première moitié de l'âge adulte*, entre vingt et trente ans. Il est très rare de la voir survenir après trente-cinq ou quarante ans.

Peut-elle se montrer dans l'enfance? — Plusieurs auteurs l'ont prétendu (Ten Cate, Hœdemaker, Pierre Marie, Moncorvo, Unger (2), Nolda (3), etc...); il est possible que cela soit, mais certainement le fait est très rare, car la majeure partie des cas rapportés par les auteurs, et je confesse ici ma propre erreur, ont été indûment attribués à la sclérose en plaques; ils appartiennent bien plutôt à la sclérose cérébrale lobaire ou aux affections méningées, si fréquentes chez les enfants. Nous en dirons autant du prétendu caractère héréditaire ou familial de la sclérose en plaques. Récemment Cestan et Guillain (4), en rapportant les cas publiés de prétendue sclérose en plaques familiale admettent, faute d'autopsie, qu'il s'agit probablement de faits disparates, rentrant dans le cadre des scléroses combinées, des diplégies cérébrales, etc., différant probablement de la sclérose en plaques vraie et dont nous ne connaissons en tout cas ni l'anatomie pathologique, ni la pathogénie.

Anatomie pathologique. — On peut dire qu'en ne tenant compte que de l'anatomie pathologique il est impossible de rencontrer deux cas de cette affection qui soient identiques, tant est grande l'irrégularité avec laquelle les lésions sont distribuées dans les centres nerveux. Les lésions, tout en n'envahissant pas un système de fibres dans son entier, et pouvant atteindre à des niveaux différents un même faisceau en laissant intactes les portions intermédiaires, ont cependant des lieux de prédilection : pyramides et olives dans le bulbe, étage antérieur dans la protubérance, parois des ventricules et corps calleux dans le cerveau; corps rhomboïdal dans le cervelet, substance blanche dans la moelle comme dans le cerveau et le cervelet. Mais, abstraction faite de la topographie, ces lésions présentent entre elles un certain nombre de caractères communs.

Au point de vue macroscopique, on constate dans quelques cas un peu d'épaississement ou même d'adhérence des méninges cérébrales, et Philippe et Jonès (5) ont insisté sur la méningite corticale qu'ils ont trouvée constante dans 5 cas examinés par eux, méningite toujours plus intense sur le cerveau que sur

(1) Strümpell. *Neurol. Centralbl.*, 1896.
(2) Unger. Wien, 1887. Töplitz u. Deuticke.
(3) Nolda. Bemerkungen über Sclerosis Cerebrospinalis im Kindesaller. etc. *Correspondenzbl. f. Schweiz. Aerzte*, 1er mars 1891.
(4) Cestan et Guillain. *Revue de méd.*, 1903.
(5) Philippe et Jonès. *Soc. de neurol.*, novembre 1899.

la moelle et que l'on trouve à distance aussi bien qu'à côté des foyers scléreux; cependant les méninges sont généralement assez transparentes pour qu'on puisse déjà à travers elles découvrir les plaques les plus superficielles. Une fois les méninges enlevées, on aperçoit à la surface des circonvolutions et de la moelle, et sur les coupes fraîches de ces organes, des plaques en plus ou moins grand nombre. Ces plaques sont ordinairement plus abondantes dans la substance grise, mais peuvent également se rencontrer sur celle-ci; parfois une seule plaque englobe dans son périmètre à la fois la substance blanche et la substance grise. On les trouve aussi bien dans les circonvolutions qu'à la surface des ventricules et même fréquemment dans l'épaisseur des gros ganglions du cerveau : elles envahissent aussi la moelle sur toute sa hauteur, y compris le *filum terminale*. Parfois les plaques sont très nombreuses et l'on en compte plusieurs centaines; tantôt il faut, pour les apercevoir, les rechercher avec grand soin. Elles sont soit aplaties et lenticulaires, soit cunéiformes avec leur base tournée vers la périphérie (du moins pour celles qui siègent dans les circonvolutions). Leurs dimensions sont extrêmement variables, depuis celle d'une tête d'épingle jusqu'à celle d'une pièce de 2 francs.

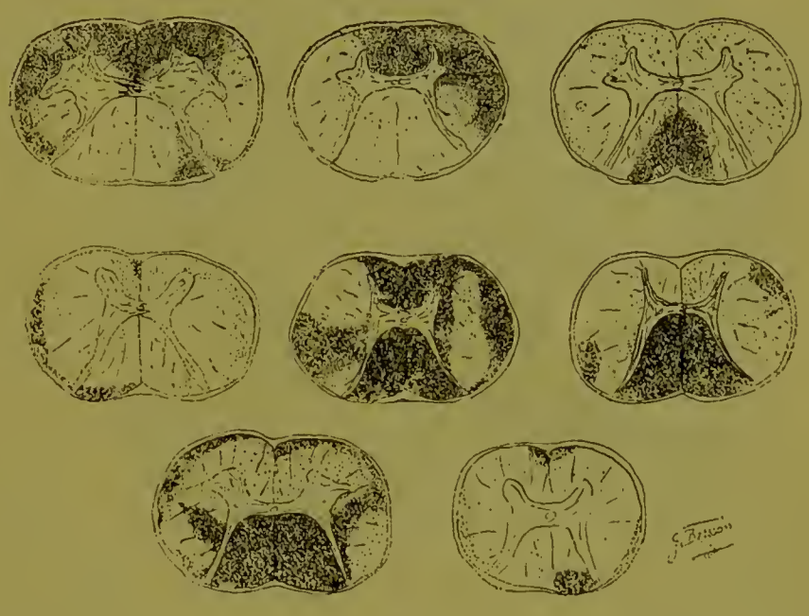


Fig. 214. — Coupes de la moelle dans un cas de sclérose en plaques (Charcot). — Les parties noires sont celles qui ont été envahies par les plaques de sclérose.

Leur coloration est ordinairement grisâtre, ardoisée ou gris rosé, avec une tendance à devenir plus rose après un certain temps d'exposition à l'air. Lorsqu'elles sont peu visibles on les trouve plus aisément en passant une solution de carmin sur les points où on les cherche; elles fixent celle-ci et apparaissent alors avec une teinte foncée. De même quand les pièces ont séjourné pendant deux ou trois semaines dans les solutions de bichromate, les plaques prennent une coloration marron, plus foncée que le reste du tissu environnant, et se distinguent alors au premier coup d'œil.

Les plaques peuvent ne pas être limitées aux centres nerveux, mais occuper aussi les racines rachidiennes et les nerfs bulbaires.

Avec l'aide du microscope, et sur des préparations colorées, on constate aisément l'aspect « à l'emporte-pièce » qu'offrent ces plaques; en effet, elles se détachent avec une netteté extrême du tissu normal environnant. Cet aspect est dû à ce que, à leur niveau, les gaines de myéline qui entourent les fibres nerveuses normales ont complètement disparu, tandis que, dans le territoire de la plaque elle-même, le tissu fondamental est très notablement épaissi. Weigert professe cette opinion que de toutes les maladies sclérogènes des

centres nerveux la sclérose en plaques est celle pour laquelle l'épaississement de la névroglie, dans les parties altérées, est la plus prononcée; elle mérite donc de tenir le premier rang parmi les « scléroses névrogliques ».

Les coupes faites par congélation montrent en outre, dans le territoire des plaques, une abondance plus ou moins grande de corps granuleux suivant l'âge de la plaque: en effet, quand celle-ci est large et ancienne, les corps granuleux sont rares à la partie médiane, au contraire très pressés dans la zone périphérique.



Fig. 215. — Coupe microscopique de la protubérance, en long, dans un cas de sclérose en plaques (faible grossissement). — Collection Damaschino. — Les parties blanches sont celles qu'occupent les plaques de sclérose.

Il est fréquent de rencontrer au centre des plaques la coupe d'un vaisseau dilaté et plus ou moins altéré; sa paroi est très épaissie, hyaline, présentant souvent des lésions d'endo et de périartérite et paraît entourée d'un manchon leucocytaire; ce fait est surtout facile à constater dans les circonvolutions cérébrales quand on coupe celles-ci perpendiculairement à la direction des vaisseaux qui les irriguent, ces lésions sont d'ailleurs inconstantes. Dans les plaques de la substance grise les cellules sont ordinairement, mais non toujours respectées. Philippe et Jonès ont décrit dans les plaques corticales des lésions cellulaires (atrophie simple, pigmentation, déplacement du noyau, etc.).

On a vu que, dans toute l'épaisseur de la plaque, les gaines de myéline qui entouraient les fibres nerveuses ont complètement disparu, coupées net par le processus scléreux: les cylindres-axes de ces fibres nerveuses sont loin de se comporter de la même façon. Dès ses premiers travaux Charcot a montré que ces cylindres-axes sont conservés; le fait a été vérifié par presque tous les auteurs, et notamment par Babinski (1). Cet auteur a consacré à l'anatomie pathologique de la sclérose en plaques des travaux importants dans lesquels il insiste sur l'absence habituelle des dégénérations wallériennes, grâce à la conservation des cylindres-axes dans les plaques de sclérose, tout en faisant remarquer que, dans les cas où cette conservation n'est pas complète, il survient des dégénérations secondaires. D'après lui, la destruction des gaines de myéline n'est pas due à une compression mécanique exercée par le tissu conjonctif de la plaque scléreuse, mais est liée à un phénomène vital et résulte principalement de l'activité nutritive des cellules de la névroglie et des cellules lymphatiques; selon sa manière de voir, les altérations histologiques des tubes nerveux sont tout à fait comparables à celles qu'on observe dans les fibres nerveuses du bout central d'un nerf sectionné, au voisinage de la section. Parfois les

(1) Babinski. Acad. des sciences, 1884; *Arch. de physiol.*, 1885; thèse de Paris, 1885.

cylindres-axes contenus dans la plaque sont un peu tuméfiés; ce n'est que très rarement qu'elles disparaissent, et cela seulement en petit nombre et dans des plaques déjà très anciennes; pourtant Babinski a vu une fois la destruction totale des cylindres-axes (« scléroses à forme destructive »).

A l'aide d'une méthode de coloration spéciale (fuchsine acide et acide picrique) et par l'emploi de forts grossissements, Thomas est parvenu tout récemment à expliquer par un mécanisme différent l'absence des dégénérations secondaires ordinaires dans la sclérose en plaques et la persistance du fonctionnement des faisceaux qui traversent la plaque [1]. Pour lui, en effet, les cylindres-axes sont très souvent altérés; diminués ou augmentés de volume, ils présentent d'abord des dilatations fusiformes ou sphériques irrégulières échelonnées sur toute leur longueur, ils sont plus ou moins repliés et parfois enroulés sur eux-mêmes, comme s'ils étaient trop longs pour l'espace qu'ils doivent occuper; puis plus tard survient une lésion bien caractéristique : le cylindre-axe se divise et se dissout en fibrilles, parfois au nombre de deux, d'ordinaire en nombre plus considérable, fibrilles dont les unes, difficiles à suivre, paraissent se perdre dans les restes de la gaine de myéline, dont les autres paraissent assurer la continuité de la fibre nerveuse et se terminer dans la gaine de myéline à l'endroit où, au-dessous de la plaque de sclérose, elle cesse d'être dégénérée; plus tard enfin les derniers restes des gaines myéliniques disparaissent et les fibrilles cylindriques abondamment proliférées se confondent avec les fibrilles névrogliques dont la prolifération a commencé et se poursuit activement. Popoff avait même émis l'hypothèse que le tissu fibrillaire dense de la plaque de sclérose ancienne serait entièrement formé de fibrilles cylindraxiles proliférées (peut-être même s'agirait-il d'un processus de régénération, de fibrilles régénérées); mais les colorations par la nouvelle méthode de Weigert pour la névroglie (glia-methode) ont permis d'affirmer que la prolifération névroglique prenait part à la formation des plaques de sclérose, et Erben, qui s'était d'abord rallié à la théorie de Popoff, reconnaît lui-même que ce qu'il avait pris pour des fibrilles cylindraxiles sont en réalité en partie des fibrilles névrogliques.

De ses recherches Thomas conclut que l'altération des fibres nerveuses précède l'apparition de la sclérose névroglique et que celle-ci, peut-être influencée par la même cause qui frappe les éléments nerveux, se présente en tout cas aussi comme une réaction secondaire commandée par la disparition partielle des éléments parenchymateux. Quant à la cause même de la dégénérescence des éléments nerveux, Thomas ne croit pas qu'elle réside dans les altérations vasculaires parce que, quelque fréquentes qu'elles soient, celles-ci ne paraissent pas constantes : quoi qu'il en soit, que les cylindres-axes soient véritablement conservés (Babinski), qu'ils soient réduits en fibrilles dont certaines suffisent à maintenir la continuité de la fibre (Thomas), qu'ils soient enfin régénérés (Popoff), *fonctionnellement* on peut les considérer comme persistants. Or cette conservation des cylindres-axes permet d'expliquer des faits qui donnent à la sclérose en plaques son aspect si spécial, notamment l'absence de dégénération secondaire dans la moelle ou le bulbe immédiatement au-dessous des plaques scléreuses. Cela se conçoit : puisque la partie noble des fibres nerveuses atteintes, constituée par les cylindres-axes, est conservée, fonctionnellement du moins, il n'y a pas de raison pour que les parties sous-jacentes de ces fibres

[1] Thomas. *Soc. de neurol.*, 7 juin 1900, et *Soc. de biol.*, 30 mai 1901.

soient détruites, leur communication avec leur cellule trophique étant ménagée.

L'intégrité relative des cylindres-axes donne encore la clef de ces rémissions, améliorations ou guérisons constatées dans l'évolution clinique de la sclérose en plaques : en effet, tant que le cylindre-axe est conservé, il est évident qu'on ne doit jamais désespérer de voir les fonctions de la fibre nerveuse se rétablir plus ou moins complètement, à plus forte raison si, comme le veut Popoff, l'abondant travail de prétendue sclérose névroglique est en réalité un travail de régénération cylindraxile.

En outre le tremblement lui-même, suivant quelques auteurs, reconnaîtrait pour cause la dénudation qu'éprouvent les fibres nerveuses de leur gaine de myéline. Celles-ci n'étant plus suffisamment isolées, l'influx nerveux ne pourrait pas être transmis d'une façon aussi complète que chez un individu sain : d'où le trouble des mouvements intentionnels. Peut-être aussi les troubles des mouvements reconnaissent-ils pour cause, plus souvent qu'on ne le croit, l'existence de plaques scléreuses dans le cervelet et dans le système cérébelleux. Cette manière de voir me paraît la plus vraisemblable.

Enfin la persistance des fibres nerveuses peut être considérée comme un caractère distinctif de la sclérose en plaques proprement dite, et permettre de différencier celle-ci des autres variétés de sclérose disséminée qui surviennent dans les centres nerveux sous l'influence d'autres maladies (syphilis, etc.), et répondent à un processus très analogue sans doute en principe, mais différent en fait. Ces scléroses disséminées, que l'on pourrait désigner sous le nom de *sclérose multiloculaire diffuse*, sont constituées par des plaques de sclérose beaucoup plus étendues, mais moins nombreuses et de forme moins régulière, au niveau desquelles les cylindres-axes sont bien plus souvent détruits; les symptômes qu'elles produisent sont généralement beaucoup plus graves, et ne présentent pas la même variabilité; les troubles psychiques y sont plus fréquents et surtout plus profonds. C'est dans cet ordre de faits que semblent rentrer les cas pour lesquels Babinski a proposé le nom de « sclérose en plaques à forme destructive », dans lesquels on observe les symptômes de la myélite circonscrite destructive (paralysies, anesthésies, troubles des sphincters).

Les grandes cellules radiculaires des cornes antérieures sont considérées par beaucoup comme restant intactes même lorsqu'elles sont comprises dans une plaque de sclérose; pour Léjonne, au contraire, les cellules motrices s'atrophient et se détruisent dans ce cas comme dans la sclérose latérale amyotrophique et c'est par une véritable *poliomyélite antérieure chronique* que s'expliquent les atrophies musculaires fréquentes de la sclérose en palques.

On doit aussi faire ressortir ce fait, signalé plus haut, que dans le centre des foyers de la sclérose en plaques pure, on constate souvent la présence d'un vaisseau dilaté et altéré; il semble en effet que ce soit là la preuve que les lésions débutent à ce niveau et reconnaissent une origine vasculaire; cette notion s'accorde avec celle de la nature infectieuse de la sclérose en plaques.

Traitement. — On ne connaît actuellement aucun agent thérapeutique qui puisse être opposé à cette affection avec des chances particulières de succès; mais tout permet d'espérer que les progrès des médications contre les maladies infectieuses permettront un jour de la combattre d'une manière efficace; la tendance aux améliorations spontanées est à cet égard de bonne augure.

SCLÉROSES COMBINÉES[1]

Par O. CROUZON

On désigne sous ce nom, non pas une entité clinique, mais un groupement anatomo-pathologique qui sert de substratum à plusieurs types morbides et est caractérisé par la coexistence et la combinaison d'altérations scléreuses dans les cordons postérieurs et dans les cordons latéraux.

Historique. — L'existence de lésions combinées des cordons postérieurs et des cordons latéraux chez les tabétiques avait déjà été signalée par Leyden, Charcot, Bouchard, Pierret, Erb; la première étude d'ensemble de ces affections a été faite par Westphal (1877). A peu près à la même époque, Westphal, Kahler et Pick publiaient un mémoire sur ce sujet. Puis parurent de nombreux travaux sur ce groupe morbide : on peut citer ceux de Strümpell, Raymond et Arthaud, Babes, Ballet et Minor, Grasset, Déjerine et Sottas, Pal, Charrin et Babinski, Massalongo, Dana, Gowers, etc., et il semble que, dans cette éclosion de travaux, l'intérêt se soit porté surtout sur l'anatomie pathologique. Pendant une dizaine d'années les publications sur ce sujet sont devenues plus rares : mentionnons les études sur les lésions combinées des anémies de Lichtheim, Risien-Russell, Batten et Collier, etc., qui ont éclairé à la fois l'anatomie pathologique et la clinique.

Le mémoire de Kattwinkel (1902) a eu, entre beaucoup d'autres mérites, celui de montrer la fréquence de la sclérose combinée dans le tabes vulgaire, et le signe de Babinski a été un indice précieux qui a permis de dépister ces lésions des cordons latéraux dans le tabes. Nous sommes arrivés récemment à posséder un tableau plus précis des différentes variétés cliniques correspondant au substratum anatomique qui fait le sujet de cet article.

Variétés cliniques. — **Classification.** — A la lésion combinée des cordons postérieurs et des cordons latéraux correspondent les groupes cliniques suivants :

1° Affections congénitales ou familiales.

a) Maladie de Friedreich.

b) Hérédoataxie cérébelleuse de Pierre Marie.

c) Paraplégie spasmodique familiale de Strümpell.

2° Affections de l'adulte (acquises).

a) Scléroses combinées à *forme de tabes vulgaire*, tabes combiné.

b) *Forme spasmodique* divisée elle-même en plusieurs types distincts (descriptions de Gowers, Strümpell, Dejerine et Sottas).

[1] Cet article a été entièrement rédigé par mon ancien interne, O. Crouzon, qui, sur ma demande, a bien voulu donner ici la substance des recherches poursuivies par lui dans le service de Bicêtre sur les scléroses combinées, pour en faire l'objet d'une monographie qui paraîtra ultérieurement.

3° Scléroses combinées des vieillards.

4° Scléroses combinées subaiguës *avec altérations du sang* (description des auteurs anglais).

Scléroses combinées de la *pellagre* et des *intoxications*.

5° Scléroses combinées des paralytiques généraux (dont certaines sont très voisines de celles du tabes).

Nous laisserons de côté dans ce chapitre la description des scléroses combinées familiales qui sera faite ailleurs et nous nous bornerons à celle des quatre autres groupes cliniques.

I. **Forme tabétique** (1) (tabes combiné). — Dans cette forme, nous pouvons décrire deux groupes de symptômes : tout d'abord ceux du tabes vulgaire, puis les signes surajoutés qui permettent d'affirmer la participation des cordons latéraux.

Les signes du tabes vulgaire sont prédominants : ils ont été pendant longtemps seuls connus; les malades étaient considérés comme des ataxiques ordinaires. Kattwinkel (2) a rapporté plusieurs observations de ce genre où l'autopsie montra une sclérose combinée que rien n'avait fait soupçonner. On peut toutefois dire que la cécité est plus fréquente chez ces tabétiques atteints de sclérose combinée que chez les tabétiques simples (3). Les deux malades de la thèse d'Auscher étaient aveugles. Sur dix autopsies que nous possédons actuellement à Bicêtre, sept fois les malades étaient aveugles. Mais aucun autre signe appartenant à la symptomatologie classique du tabes ne peut désigner ces malades au diagnostic du clinicien. (Il est bien entendu que nous n'envisageons pas ici les symptômes de nature spasmodique : exagération des réflexes, etc., qui caractérisent une autre variété clinique.)

Mais nous possédons aujourd'hui un ensemble de signes qui, surajoutés au tableau clinique du tabes, nous permettent d'affirmer les lésions combinées. Ce sont d'abord trois signes que nous pouvons considérer comme cardinaux.

a) *La démarche avec traînement des jambes.* — Cette démarche que nous avons observée chez un de nos malades nous paraît caractéristique : « Cet homme ne pouvait se déplacer qu'avec des béquilles ou dans un chariot; pour se mettre en route, il se penchait en avant, laissait les jambes en arrière, puis ramenait en avant l'une de ces jambes en traînant la pointe du pied; il fléchissait à peine la jambe ou la cuisse et facilitait le passage de son pied en avant en inclinant le corps du côté opposé au membre en mouvement : il semblait que sa jambe eût à tirer un poids lourd, il n'y avait pas chez lui la moindre incoordination.

« Cette démarche tout à fait spéciale, nous avons pu la constater chez un second malade atteint d'une autre forme de sclérose combinée, l'hérédoataxie cérébelleuse. Nous avons cru logique d'attribuer à cette démarche une valeur pathognomonique et nous avons porté chez notre premier malade le diagnostic de sclérose combinée des cordons postérieurs et latéraux et en particulier du faisceau cérébelleux direct. Nous avons pu pratiquer l'autopsie de ce malade et reconnaître le bien-fondé de notre hypothèse; les lésions atteignent chez lui les

(1) Pierre Marie et O. Crouzon. Étude clinique de la forme tabétique des scléroses combinées. *Soc. de neurol.*, 5 mars 1903.

(2) Kattwinkel. *Deutsches Archiv für klinische Medicin*, 1902.

(3) La cécité se rencontre chez les tabétiques de Bicêtre dans la proportion de 1 sur 4 environ.

cordons postérieurs et les cordons latéraux et dans ceux-ci la sclérose est nettement marquée dans les faisceaux cérébelleux directs. »



Fig. 216. — Photographie instantanée d'un cas de sclérose combinée (Despr.) chez lequel on constate que pendant la marche les jambes restent en arrière.

b) *La paraplégie.* — La perte ou l'affaiblissement très notable de la force musculaire des membres inférieurs survenant chez un tabétique a une grande importance diagnostique. C'est là une notion déjà ancienne, « mais il semble qu'elle ait été perdue de vue du moins en ce qui concerne le tabes sans phénomènes spasmodiques, le tabes qui reste flasque. La plus ancienne mention de cette relation entre la paraplégie et les lésions des cordons latéraux chez les tabétiques est celle de Leyden (1863). En France, M. le professeur Bouchard (1865), dans une communication faite au congrès médical de Lyon, cite quelques faits rapportés par Leyden, par Charcot, et des faits personnels; il montre que, « chez les ataxiques, il s'opère quelquefois une transformation dans les symptômes morbides, que des malades qui étaient d'abord franchement ataxiques deviennent des paraplégiques et que dans les autopsies de ces malades, on trouve, indépendamment des lésions des cordons postérieurs, une altération plus ou moins marquée des cordons latéraux. » La valeur de la paraplégie est aussi signalée par Pierret, Prévost, Damaschino. Westphal attache une importance capitale à ce symptôme et discute longuement sa valeur. Dejerine (1884) montre aussi la valeur de ce symptôme dans le diagnostic des lésions des cordons latéraux chez les tabétiques. Chez un des deux malades d'Auscher, le diagnostic de tabes combiné a pu être fait grâce à la paraplégie. Sur sept observations recueillies à Bicêtre et publiées par Kattwinkel, la paraplégie existait cinq fois. Enfin nous avons pu nous-même depuis recueillir à Bicêtre trois observations de sclérose combinée avec autopsie, et la paraplégie existait dans les trois cas.



Fig. 217. — Photographie instantanée d'un cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse (Haudeb.) pendant la marche; on voit combien la jambe reste en arrière.

Cette paraplégie se présente suivant deux types :

α) *La paraplégie permanente et progressive* chez les tabétiques anciens : c'est le type le plus fréquent. Les malades restent confinés au lit, deviennent grabataires et incapables à la fin de soulever les jambes au-dessus du plan du lit ou incapables de les déplacer autrement qu'avec les mains.

β). *La paraplégie légère et variable.* — Elle peut survenir rapidement en quelques jours ou même être plus rapide, subite, ou brusque en l'espace d'une nuit. Elle peut atteindre les deux membres inférieurs simultanément, mais peut les atteindre aussi alternativement. Elle peut s'améliorer et disparaître progressivement en huit, quinze jours, deux mois, un an. Elle peut récidiver et guérir de nouveau :

après plusieurs attaques, nous avons vu la paraplégie devenir permanente.

Il convient cependant de se mettre en garde contre des erreurs d'interprétation, et de ne pas conclure d'emblée, en présence de la paraplégie, à la sclérose combinée. Avant tout, il faut éviter de confondre la paraplégie avec l'excessive incoordination que l'on observe chez certains tabétiques. Et même devant une paraplégie incontestable chez un tabétique il faut rechercher si cette paraplégie n'est pas liée à l'atrophie musculaire et due alors aux lésions des cellules des cornes antérieures. De même, en présence de paraplégie subite, transitoire, du dérobement des jambes, nous ne saurions dire s'il y a sclérose combinée : nous manquons sur ce point de documents et nous ne saurions déterminer quelles sont les lésions auxquelles répond ce fait clinique.

Mais, à côté de la paraplégie, nous avons un autre précieux signe des lésions des cordons latéraux :

c) *Le phénomène des orteils* (Signe de Babinski). — Au Congrès de 1900, M. Babinski fit connaître qu'il avait pu constater le phénomène des orteils chez un certain nombre de malades les uns possédant tous les signes du tabes, les autres atteints de tabes fruste (n'ayant que l'abolition de réflexe achilléen) : il émettait l'opinion qu'il se trouvait en présence de scléroses combinées et que la fréquence de cette affection était plus grande qu'on ne le pensait généralement. Nous avons pu vérifier cette hypothèse sur trois de nos malades que nous avons pu examiner pendant plusieurs mois et autopsier ensuite.

Dans tous les cas que nous avons observés jusqu'ici, le signe de Babinski était associé à la paraplégie, et, dans un cas, associé à « la démarche avec traînement des jambes », puis dans les derniers temps de la vie du malade à une paraplégie survenue progressivement. Mais nous avons vu plus haut que Babinski avait pu observer le phénomène des orteils sur des tabes frustes.

En résumé, la forme de la sclérose combinée qui simule le tabes vulgaire peut être distinguée par trois symptômes : la *démarche avec traînement des jambes*, la *paraplégie*, le *phénomène des orteils*. Chacun de ces symptômes a une valeur presque pathognomonique par lui seul, mais l'association de deux ou des trois symptômes donne une plus grande certitude au diagnostic.

A côté de ces signes cardinaux, nous mentionnerons deux autres signes dont la valeur n'a pas encore été démontrée d'une façon suffisante : telles sont les *crampes des membres inférieurs* ; tel est le *phénomène de Strümpell*. Ce dernier phénomène consiste dans une contraction du jambier antérieur qui se produit dans le membre inférieur quand on commande à un malade placé dans le décubitus dorsal de fléchir la jambe sur la cuisse et quand on s'oppose à cette flexion par la pression de la main sur la face antérieure de la cuisse. Ce mouvement associé provoque une rotation du pied en dedans et une élévation du bord interne du pied. Il a permis, dans un de ces cas, à Strümpell, de faire le diagnostic de sclérose combinée. Nous avons pu aussi, dans une autopsie, vérifier la valeur de ce signe.

La forme tabétique de la sclérose combinée que nous venons de décrire n'est pas rare. D'après une proportion établie sur les observations cliniques et sur les autopsies, on rencontre une sclérose combinée sur 15 tabétiques vulgaires pris au hasard (P. Marie et Crouzon : 4 fois sur 55 tabétiques de Bicêtre). C'est une proportion analogue que nous avons trouvée en dépouillant le mémoire de Byron Bramwell (1902) : sur 47 cas de tabes il a noté cinq extensions des orteils : et si l'on en excepte un cas où le signe de Babinski était causé par une

hémiplégie double, un autre cas où il était lié à une syphilis cérébrale, il reste trois cas où ce signe semble, à notre avis, être lié à des scléroses combinées : soit trois fois sur 47 tabétiques.

Ce n'est donc pas là une affection rare et l'on peut la découvrir dans les proportions que nous venons d'indiquer, et avec les signes que nous avons décrits, parmi les cas considérés généralement comme des tabes vulgaires.

Forme spasmodique. — Le caractère fondamental de cette forme est l'existence de symptômes spasmodiques. Mais ceux-ci peuvent être associés à d'autres symptômes dont le groupement crée des aspects cliniques différents.

a) *Association des signes du tabes vulgaire et de symptômes spasmodiques.* — On constate l'incoordination, le signe de Romberg, le signe de Robertson, les troubles vésicaux, les anesthésies et paresthésies, les troubles génitaux. Mais, à côté de ces signes du tabes, on note la conservation ou l'exagération de réflexes rotuliens, le clonus du pied, la contracture, le phénomène des orteils.

b) *Ataxic paraplegia de Gowers.* — Gowers a décrit, en 1886, un type clinique dans lequel sont mêlés des signes de paraplégie spasmodique et quelques symptômes d'ataxie (sans que toutefois on puisse dire que ces derniers soient des signes de tabes vulgaire).

Le début est lent et progressif. Les malades s'aperçoivent de leur maladie par la sensation de fatigue : ils recourent volontiers aux voitures pendant leurs déplacements, la faiblesse musculaire augmente. Puis se manifestent les premiers troubles de l'équilibre dans la station debout et enfin le signe de Romberg. L'ataxie se révèle dans les membres inférieurs. Il n'y a pas de douleurs fulgurantes, les malades n'éprouvent qu'une petite douleur sourde et profonde de la région dorso-lombaire et sacrée, et quelques engourdissements et fourmillements. Les réflexes rotuliens sont exagérés, il existe du clonus du pied. Les réflexes lumineux sont conservés. Les troubles sphinctériens peuvent apparaître de bonne heure mais ils sont rarement considérables. Il existe quelquefois de légers troubles de l'articulation. L'évolution est très longue; les malades peuvent continuer à marcher pendant une dizaine d'années; dans un certain nombre de cas, les membres supérieurs ont également été atteints.

c) *Type ataxo-cérébello-spasmodique.* — Nous avons observé un homme qui, aux signes d'ataxie et de paraplégie spasmodiques groupés suivant le type de Gowers, joignait un peu de titubation de la démarche et quelques troubles de la synergie musculaire qui lui donnaient l'aspect cérébelleux. Toutefois il ne présentait pas la démarche avec traînement des jambes.

d) *Type de paraplégie spasmodique*[1] (Strümpell, sclérose primitive des cordons latéraux de Déjerine et Sottas).

Le tableau clinique est celui d'une paraplégie spasmodique lente et progressive, sans aucun signe de tabes associé. Le diagnostic en est donc impossible.

Erb, dans une étude récente, conteste à ce type clinique, qui lui semble identique à celui de la paralysie spinale spasmodique qu'il a décrit, le substratum anatomique de la sclérose combinée. Il admet au contraire que la paraplégie syphilitique décrite par lui est liée à une sclérose combinée.

Forme spasmodique des vieillards. — Nous avons observé récemment[2] chez les vieillards de Bicêtre un type clinique ou plutôt une série de types cliniques

[1] *Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde*, 28 mai 1905.
[2] Communication inédite.

qui nous ont paru assez analogues aux types de la forme spasmodique de la sclérose combinée des adultes, mais dont le caractère commun, outre leur spasmodicité, est d'être survenus lentement, progressivement à un âge avancé de la vie. Des faits de ce genre ont été observés autrefois par Demange(1), sous le nom de contracture tabétique progressive : la contracture a été du reste dominante, les phénomènes d'ataxie étant peu accentués; l'affection est survenue à l'extrême vieillesse et a une marche subaiguë évoluant entre 4 et 13 mois. Plus récemment enfin a paru une étude de Pic et Bonnamour(2) sur la parésie spasmodique des vieillards.

Chez nos malades, l'affection est apparue entre 50 et 60 ans. Elle a évolué lentement; la plupart des malades observés par nous sont atteints depuis une dizaine d'années.

Le symptôme initial a été l'affaiblissement de la force musculaire des membres inférieurs, puis l'affection a évolué suivant les types cliniques suivants : 1° Chez les uns, il n'existe qu'une paraplégie spasmodique; 2° Chez les autres, à la paraplégie spasmodique se joint de l'incoordination des membres inférieurs. Mais on ne trouve pas d'autres signes de tabes : pas de douleurs fulgurantes, pas de troubles sphinctériens, pas de troubles pupillaires. Chez quelques-uns le signe de Romberg existe, chez certains on observe des troubles de l'articulation. On constate les signes d'une paraplégie spasmodique : exagération des réflexes, clonus du pied, chez quelques-uns encore signe de Babinski; 3° Chez d'autres malades on observe de plus une démarche titubante donnant à leur affection une allure cérébelleuse.

Scléroses combinées de la paralysie générale. — C'est à Westphal(3) surtout que l'on doit d'avoir indiqué l'existence de ces lésions médullaires dans la paralysie générale et d'en avoir étudié les principaux caractères, montrant que tantôt il existe seulement une sclérose des cordons postérieurs, tantôt une sclérose des cordons postérieurs et des cordons latéraux; c'est uniquement de cette seconde catégorie de faits qu'il doit être question ici. En France, l'étude en est due surtout à Joffroy et à Raymond (1892). La présence de ce genre de scléroses combinées est loin d'être rare, car sur 145 autopsies de paralysie générale, Fürstner a obtenu les chiffres suivants : 16 fois il n'existait pas de lésions médullaires, 28 fois les cordons postérieurs étaient seuls atteints, enfin dans 75 cas il s'agissait d'une sclérose combinée des cordons postérieurs et latéraux; on rencontrait donc la lésion qui nous occupe dans la moitié des cas de paralysie générale, Fürstner n'est d'ailleurs pas éloigné d'admettre, du moins en se basant sur l'évolution clinique, que le début de cette sclérose combinée puisse se faire tantôt par les cordons postérieurs, tantôt par les cordons latéraux, tantôt enfin simultanément dans ces deux cordons. Nageotte nous a montré lui aussi depuis, que l'association du tabes et de la paralysie générale était fréquente et que chez les paralytiques généraux on constatait à l'autopsie des lésions de tabes dans les deux tiers des cas au moins; il a étudié également cette association au point de vue clinique.

Nos recherches sur ce point(4) nous ont fait constater des signes de tabes (abolition des réflexes rotuliens ou achilléens, démarche ataxique, douleurs) sur

(1) Demange. *Revue de méd.*, 1885.
(2) Pic et Bonnamour. *Soc. méd. des hôp. de Lyon*, 1903.
(3) Westphal. *Virchow's Archiv*, XXXIX et XL, p. 275. *Archiv f. Psych.*, VIII, XII, XV.
(4) Recherches inédites faites dans les services de MM. Féré et Séglas à Bicêtre.

27 pour 100 des paralytiques généraux. Cette proportion comparée à celle de Nageotte établie sur des autopsies nous montrerait donc que dans un tiers de ces cas au moins les signes cliniques des lésions des cordons postérieurs chez les paralytiques généraux font défaut. Quant au diagnostic des lésions combinées, il nous a été impossible de le faire dans aucun cas jusqu'ici.

Scléroses combinées subaiguës (Scléroses combinées de l'anémie pernicieuse, de l'ergotisme, de la pellagre, du lathyrisme). — Les travaux de Lichtenstern, Lichtheim, Minnich. Nonne, Lloyd, Petren, Déjerine et Thomas, Risien Russell, Batten et Collier, ont fixé la question des lésions médullaires subaiguës au cours des anémies et en particulier au cours de l'anémie pernicieuse.

Cliniquement les lésions médullaires peuvent répondre aux groupements symptomatiques suivants :

1° Il existe des signes d'affection spinale prédominants, et l'on constate en outre dans quelques cas des altérations du sang.

A ce type clinique correspondent les quelques observations de Risien Russell, Batten et Collier[1] et des faits publiés par Putnam, Dana.

2° L'anémie est le principal symptôme et quelques troubles nerveux révèlent la lésion médullaire.

3° Le tableau clinique est caractérisé par l'anémie grave profonde et cliniquement il n'existe aucun symptôme de lésion spinale.

Sclérose combinée subaiguë de la moelle (Risien Russell, Batten et Collier). — Le début de la maladie se fait par de légers troubles moteurs dans les membres inférieurs, par l'apparition d'une paraplégie spasmodique et d'une légère incoordination et enfin par quelques troubles de la sensibilité subjective dans les membres inférieurs.

A une période plus avancée, la paraplégie spasmodique est très accentuée : il existe de l'anesthésie des membres inférieurs et du tronc.

Puis la paraplégie devient complète et flasque, les réflexes rotuliens sont abolis, l'anesthésie est complète, on voit apparaître un atrophie musculaire rapide et la perte de l'excitabilité faradique des muscles et l'incontinence des sphincters. La durée est de quelques mois.

Les altérations du sang n'ont pas été rencontrées dans tous les cas où l'affection a été observée, elles n'ont pas été caractéristiques de l'anémie pernicieuse. Il semble donc que cette variété de sclérose combinée aiguë forme un type distinct, il n'est pas sûr qu'elle soit liée à l'anémie et son principal caractère est l'évolution subaiguë, d'où le nom de « Dégénération combinée subaiguë de la moelle épinière » qu'ont proposé pour elle Risien Russell, Batten et Collier.

A côté de ce type clinique où l'anémie est absente ou passe au second plan, vient le type clinique qui résulte de l'apparition au cours de l'anémie de quelques troubles nerveux :

Symptômes médullaires de la sclérose combinée au cours de l'anémie pernicieuse. — D'après Déjerine et Thomas[2], le début se fait par les troubles de la sensibilité des membres inférieurs objective et subjective consistant surtout en paresthésies, en diminution très légère de la perception des sensations et quelquefois en douleurs fulgurantes. Puis apparaissent les troubles moteurs qui sont un mélange d'ataxie et de paraplégie; cependant, s'il y a faiblesse muscu-

[1] *Brain*, Spring, 1900.

[2] Déjerine et Thomas. *Accidents nerveux développés au cours de l'anémie pernicieuse.* Cinquantenaire de la Société de biologie. Paris, 1899.

laire, il n'y a pas incoordination vraie : « ils marchent plutôt comme des convalescents d'une maladie grave ou même ils rappellent les cérébelleux ». Les réflexes sont généralement diminués ou abolis, quelquefois exagérés. Il n'y a pas de signe de Romberg ni de signe de Robertson, sauf dans des cas exceptionnels. Il n'y a pas de troubles du sens musculaire ou de la notion de position. Il n'y a pas de troubles sphinctériens. L'évolution est rapide et la mort survient en quelques mois.

En résumé, le tableau clinique est celui d'un pseudo-tabes.

Scléroses combinées de la pellagre, de l'ergotisme, du lathyrisme, des cachexies. — Les lésions médullaires de ces affections sont très voisines de celles de l'anémie pernicieuse, aussi nous rapprochons leur description clinique de celle de cette maladie.

Nous ne pouvons faire ici une étude clinique complète des troubles nerveux de ces intoxications : elle dépasserait le cadre des scléroses combinées (1). Nous nous contenterons de résumer les deux aspects suivants : ou bien l'affection revêt les allures d'un pseudo-tabes assez semblable à celui de l'anémie pernicieuse ; ou bien la symptomatologie est celle d'une paralysie spasmodique légèrement ataxique, mais sans les signes du tabes vulgaire (douleurs fulgurantes, signe de Robertson, etc.).

L'ergotisme revêt plutôt le premier aspect clinique, le lathyrisme et la pellagre revêtent le deuxième.

Diagnostic. — Suivant l'allure clinique que prend la maladie, le diagnostic devra être fait, soit avec les maladies appartenant à la série tabétique, soit avec celle de la série spasmodique.

A) **Diagnostic avec les maladies de la série tabétique.** — a) *Tabes.* — Nous avons vu dans la description de la sclérose combinée de forme tabétique que ses symptômes étaient ceux du tabes, plus des signes surajoutés : démarche avec traînement des jambes, paraplégie, extension des orteils. Il n'y a donc pas en réalité à faire le diagnostic du tabes et d'une sclérose combinée de forme tabétique, mais seulement à dépister dans l'examen d'un tabétique les signes de la participation des cordons latéraux. Mais la recherche de ces signes que nous venons de donner peut, nous l'avons dit, donner lieu à quelques erreurs : c'est ainsi qu'il ne faut pas confondre avec la paraplégie une excessive incoordination, une impotence fonctionnelle due à l'atrophie musculaire. Enfin il ne faut pas considérer comme pathognomoniques les paraplégies rapides et transitoires.

b) *Maladie de Friedreich.* — Nous savons que cette maladie est une forme de sclérose combinée. Nous ne nous attarderons pas à un diagnostic différentiel. Le nystagmus, les mouvements choréiformes, les troubles de la parole, le début précoce, la nature familiale, en sont les principaux traits cliniques. La description complète de cette affection est faite dans un autre chapitre.

c) *Pseudo-tabes.* — Le diagnostic de pseudo-tabes est surtout important dans les cas de scléroses combinées subaiguës anémiques ou toxiques. Les affections qui provoquent ce syndrome sont le diabète, l'alcool, etc. Ce diagnostic a été discuté dans le chapitre du tabes.

B) **Diagnostic avec les maladies de la série spasmodique.** — Il y aurait lieu

(1) Voir au chapitre des myélites.

ici de faire le diagnostic de toutes les paraplégies spasmodiques : nous ne résumons ici que quelques points plus délicats du diagnostic.

a) *Sclérose en plaques.* — En général ce diagnostic est facile, on pourrait cependant confondre ces deux affections dans les cas où le symptôme prédominant de la sclérose en plaques est la paraplégie spasmodique; alors on devra rechercher avec soin les moindres vestiges des autres symptômes de la sclérose en plaques : la présence du tremblement et des troubles de la parole, l'absence de symétrie, l'irrégularité dans les symptômes éviteront toute confusion. Nous rappellerons toutefois que nous avons observé quelques troubles de la parole dans les paraplégies ataxospasmodiques des vieillards et qu'ils existent aussi dans le type de Gowers.

b) *Hérédoataxie cérébelleuse.* — Nous renvoyons à la description de cette forme de sclérose combinée voisine de la maladie de Friedreich mais différente par sa nature spasmodique, la démarche avec traînement des jambes, la conservation des réflexes, etc.

c) *Myélite transverse.* — Les phénomènes morbides sont, dans cette affection, plus nettement localisés encore dans les membres inférieurs : la paraplégie est plus complète, les douleurs ont parfois le caractère pseudonévralgique, il n'est pas rare de constater un certain degré d'atrophie musculaire, et des troubles des sphincters sont plus fréquents et plus profonds que dans les scléroses combinées.

d) *Myélite syphilitique.* — Nous avons vu que Erb (1905) attribuait à la paraplégie syphilitique les lésions de sclérose combinée : cette façon de voir peut être discutée au point de vue anatomique, car on ne peut tenir pour négligeables les petits foyers de myélite qui sont surajoutés à la lésion combinée. Quoi qu'il en soit, la myélite syphilitique est facile à différencier en général. La paralysie des fléchisseurs des membres inférieurs, l'impossibilité de maintenir les membres inférieurs dans l'adduction complète, les envies impérieuses et douloureuses d'uriner nous paraissent des particularités cliniques caractéristiques de cette affection [1].

e) *Paraplégies spasmodiques d'origine cérébrale.* — Les paraplégies ou diplégies spasmodiques des vieillards peuvent être dues non seulement à des lésions médullaires, mais, dans un certain nombre de cas, appartiennent au tableau clinique causé par les lacunes de désintégration cérébrale : démarche à petits pas, rires et pleurs spasmodiques, dysarthrie, amoindrissement de l'intelligence, troubles parétospasmodiques des membres inférieurs. Pic et Bonnamour ont relevé un certain nombre de ces symptômes chez des vieillards dont l'autopsie révélait des lacunes de désintégration en même temps que les lésions médullaires. Nous ne pouvons dire quelle est, dans ces cas, la part des lacunes et la part des lésions médullaires : il nous suffira de rappeler ici que les lacunaires purs peuvent présenter un complexus symptomatique similaire.

Étiologie. — Nous mettrons de suite hors de discussion le rôle important de la syphilis dans la production de scléroses combinées de forme tabétique, des scléroses combinées de la paralysie générale et de la forme spasmodique caractérisée par la superposition des signes de spasmodicité aux signes du tabes vulgaire.

[1] Pierre Marie. *Soc. méd. des hôp.*, 1902.

Nous mentionnerons cependant un début tout à fait insolite chez un de nos malades atteint de sclérose combinée de forme tabétique. Cet homme, absolument bien portant, jusqu'à l'âge de 35 ans, a été pris d'une fièvre cérébrale, de frissons, d'impotence fonctionnelle des membres inférieurs. Trois autres personnes, dans la localité qu'il habitait, ont été prises dans les mêmes conditions; l'une d'elles est morte au bout de six mois, l'autre a présenté des troubles psychiques et est morte six mois après, une troisième est restée paralysée des jambes et est morte un an après. Notre malade a seul survécu; il a pu se lever au bout de six mois, a présenté ensuite des symptômes de tabes avec paraplégie, troubles vésicaux, douleurs, cécité, etc. Il est curieux, croyons-nous, de noter ce début subaigu qui semble être de nature infectieuse.

En ce qui concerne la forme ataxospasmodique ou ataxocérébellospasmodique de l'adulte, Gowers dit que la syphilis y est aussi rare qu'elle est fréquente dans l'ataxie locomotrice. Nous n'avons pu observer qu'un petit nombre de malades de ce type, mais l'opinion de Gowers nous a paru justifiée.

La forme ataxospasmodique des vieillards semble relever de l'athérome (Demange, Pic et Bonnamour).

Quant aux scléroses combinées subaiguës, leur cause est liée intimement à une intoxication (pellagre, lathyrisme, ergotisme).

Dans l'anémie pernicieuse, la cause est plus mal élucidée: Lichtheim avait incriminé le *Bothriocephalus latus*, d'autres auteurs l'ankylostome duodénal. L'obscurité des causes de l'anémie pernicieuse ne permet pas d'approfondir cette étiologie.

Anatomie pathologique. — Sous la dénomination de « scléroses combinées », on a, comme nous l'avons vu, rangé un grand nombre de lésions de la moelle qui ne présentent guère d'autre caractère commun que d'intéresser à la fois plusieurs faisceaux médullaires; on ne peut donc, même au point de vue anatomo-pathologique, présenter de ce groupe une description d'ensemble, et, jusqu'à nouvel ordre, il faudra se borner à la description isolée de chacun des faits signalés. On peut cependant tenter un essai de *classification topographique* suivant que telle ou telle partie des faisceaux postérieurs et latéraux est particulièrement atteinte.

a) Lésions combinées des cordons postérieurs et des faisceaux pyramidaux croisés.

b) Lésions combinées des cordons postérieurs, des faisceaux pyramidaux croisés et surtout des faisceaux cérébelleux directs (comme dans la maladie de Friedreich et l'hérédoataxie cérébelleuse).

c) Lésions combinées des cordons postérieurs et des faisceaux pyramidaux croisés et des cordons antérieurs.

Variétés pathogéniques. — Les faits de chaque genre sont encore trop peu nombreux pour qu'on puisse les vérifier l'un par l'autre, et il faut se borner pour le moment à les diviser grossièrement en deux grandes classes, selon qu'il s'agit de scléroses franchement systématiques ou de scléroses diffuses présentant seulement une apparence systématique.

A) **Scléroses combinées systématiques.** — Il doit être bien entendu que sous ce nom on comprend les cas dans lesquels les lésions sont étroitement localisées à deux ou plusieurs systèmes de fibres nerveuses médullaires, mais sans que

ce nom implique qu'il s'agisse d'une sclérose primitive autonome de ces fibres; il est au contraire bien plus vraisemblable que dans tous ces cas on est en présence d'une lésion secondaire à l'altération des cellules nerveuses (soit des ganglions spinaux dans les cas où le processus est exogène, soit des cellules des cordons postérieurs ou latéraux quand le processus est endogène), servant de centre trophique à ces fibres, en un mot qu'il s'agit là d'une dégénération secondaire de ces fibres. Enfin il est nécessaire, avant d'affirmer que la dégénération médullaire est primitive parce qu'elle n'est liée à aucune lésion cérébrale, et qu'il s'agit bien de sclérose combinée, de s'assurer qu'il n'existe aucun foyer de myélite transverse donnant immédiatement au-dessus ou au-dessous de lui

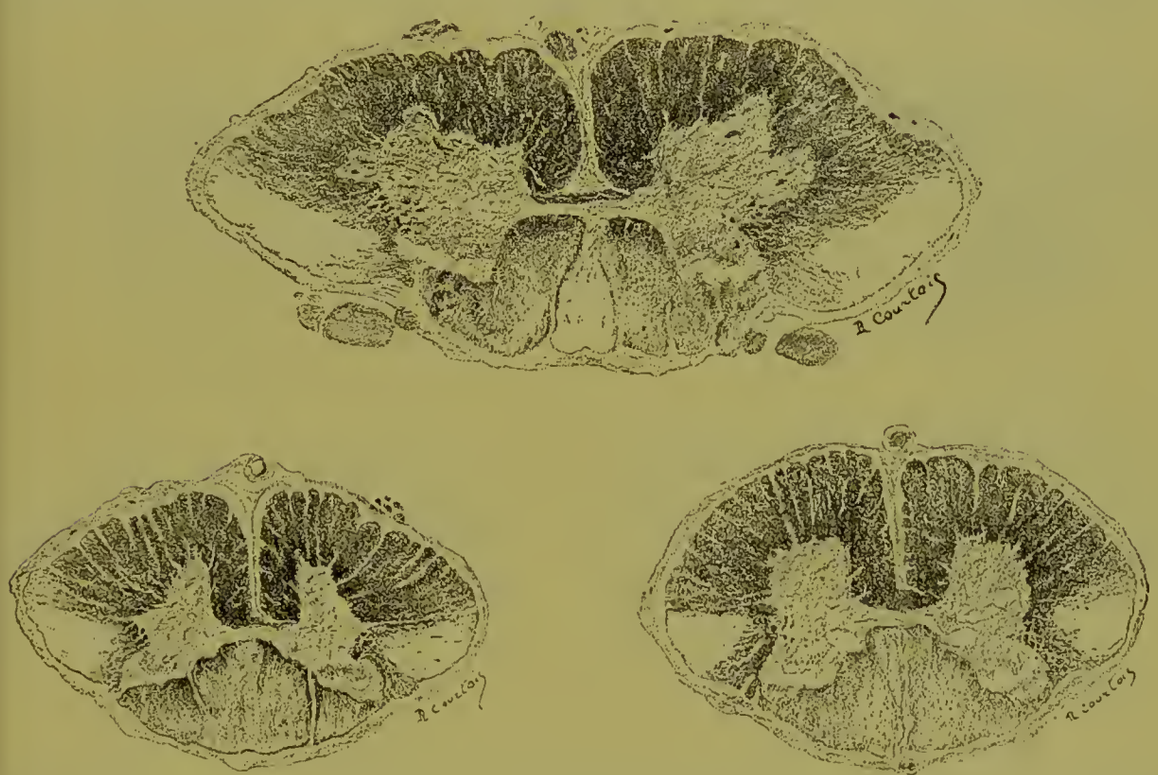


Fig. 218. – Coupes de la moelle dans un cas de sclérose combinée où les lésions du cordon latéral semblent, du moins sur certaines hauteurs, porter surtout sur le territoire pyramidal. (Gor...)

l'apparence d'une sclérose combinée. On sait en effet que les dégénérations peuvent être alors combinées sur une certaine étendue, peut-être dans certains cas par suite de lésions liées aux troubles circulatoires vasculaires et lymphatiques.

L'un de ces types de scléroses combinées systématiques les mieux établis est celui qui s'observe dans la *paralysie générale*. Dans les cordons latéraux, la sclérose semble siéger surtout sur le faisceau pyramidal croisé, mais de plus, en général, elle dépasse les limites de celui-ci aussi bien en avant qu'en dehors. Il ne semble pas non plus qu'elle occupe dans le cordon postérieur une localisation tout à fait identique à celle qu'affectent les lésions de tabes vulgaire, du moins dans certains cas, notamment dans celui de Westphal (*Arch. f. Psych.*, Bd XII, pl. X). Dans ces cas, en effet, les lésions du cordon postérieur siègent surtout sur le territoire des bandelettes en virgule et ne ressemblent en rien à celles du tabes vulgaire; il est probable qu'elles sont d'origine poliomyélitiques et non d'origine en partie exogène comme celles du tabes. Dans d'autres cas de paralysie générale, les lésions sont beaucoup plus analogues à celles du tabes:

quelquefois enfin on observe la combinaison sur une même moelle des deux types endo et exogène. Il faut encore remarquer que, dans les cas dont il s'agit, il est extrêmement rare de voir le faisceau pyramidal direct participer aux altérations. Les lésions des faisceaux postérieurs remontent ordinairement jusqu'au bulbe; quelquefois, cependant, elles semblent disparaître dans la région cervicale supérieure. Quant aux altérations du faisceau latéral, Westphal a pu, dans quelques cas, les retrouver dans le bulbe et même dans le pédoncule.

La *sclérose combinée primitive* observée dans les cas de Déjerine et Sottas occupait dans les cordons latéraux presque exclusivement le territoire du faisceau pyramidal et s'accompagnait de légères altérations du cordon de Goll. Elle

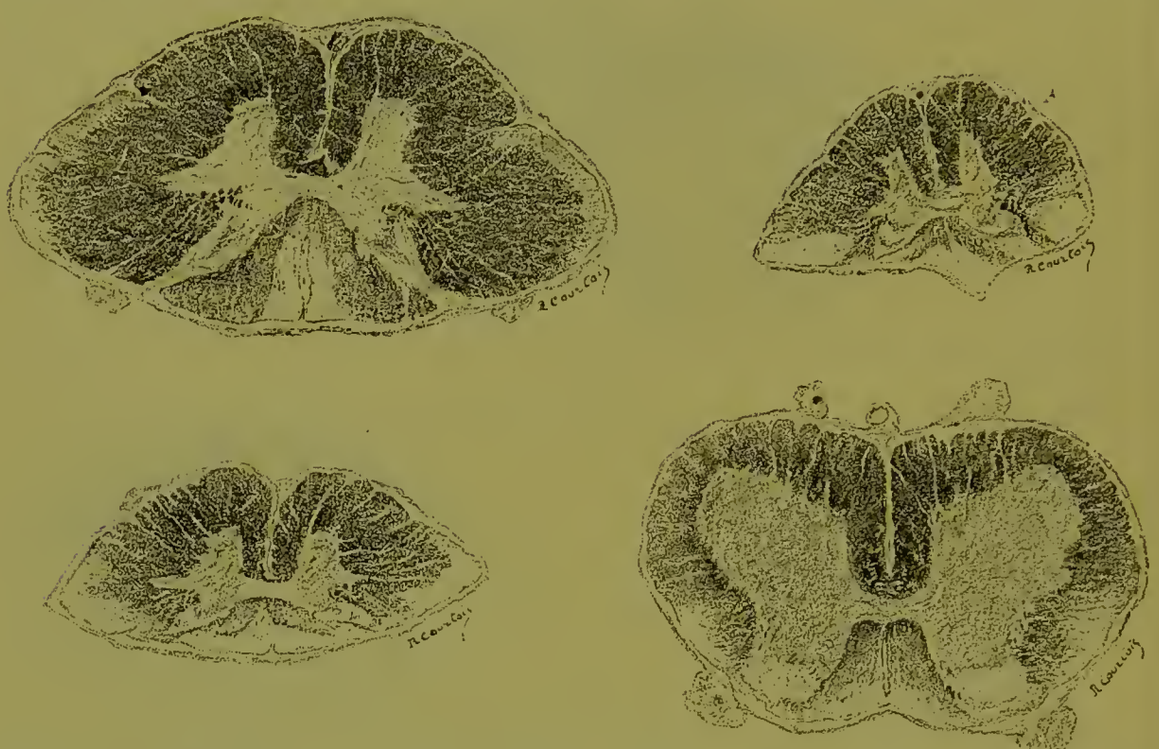


Fig. 219. — Coupes de la moelle dans un cas de sclérose combinée à forme de tabes avec cécité (Desprez). Les lésions du cordon latéral semblent, du moins sur certaines hauteurs, porter sur le faisceau cérébelleux direct. (Despr...)

était indépendante de toute légion méningée ou vasculaire et de toute atrophie cellulaire. La lésion primitive était une dégénérescence atrophique des tubes nerveux. Dans les cas de Strümpell, il existait de la sclérose du cordon de Goll, des lésions des cordons latéraux atteignant le cérébelleux direct.

Dans le *tabes*, il existe une variété de scléroses combinées indemnes de lésions vasculaires ou méningées. Les faits de Kahler et Pick, d'Auscher, sont de ce genre; et d'après ces faits il faut admettre qu'il existe dans le tabes des scléroses combinées systématiques primitives. La sclérose systématique peut atteindre les faisceaux pyramidaux directs seuls qui présentent une dégénérescence primitive. Elle peut atteindre aussi les faisceaux cérébelleux directs (comme dans les deux cas d'Auscher et dans un cas observé par nous). Les observations de ce genre sont encore trop peu nombreuses pour qu'on puisse dire si toujours il existe des lésions des cellules des colonnes de Clarke. Dans le cas où l'examen microscopique serait constamment affirmatif à cet égard, la lésion du faisceau cérébelleux direct s'expliquerait aisément, car on sait que les cellules des colonnes de Clarke jouent, par rapport aux fibres de ce faisceau.

le rôle de centre trophique ; il n'y aurait donc rien d'étonnant à ce que celles-là étant altérées, celles-ci fussent frappées de dégénération.

Enfin, dans l'*anémie pernicieuse*, quoique les lésions semblent dues à une action toxique et quoiqu'il y ait des hémorragies et des petits foyers de sclérose qui sont, pour Nonne et Johnson, le point de départ de la dégénérescence des cordons postérieurs et latéraux, certains auteurs pensent qu'il s'agit d'une sclérose névroglique primitive et même d'une altération primitive des fibres nerveuses (Déjerine et Thomas). Et « si elles ne sont pas en en réalité systématisées, on peut néanmoins les considérer comme telles à cause de leur symétrie et de la dégénérescence primitive des fibres ».

A côté des lésions de l'anémie pernicieuse, nous devons placer celles de la

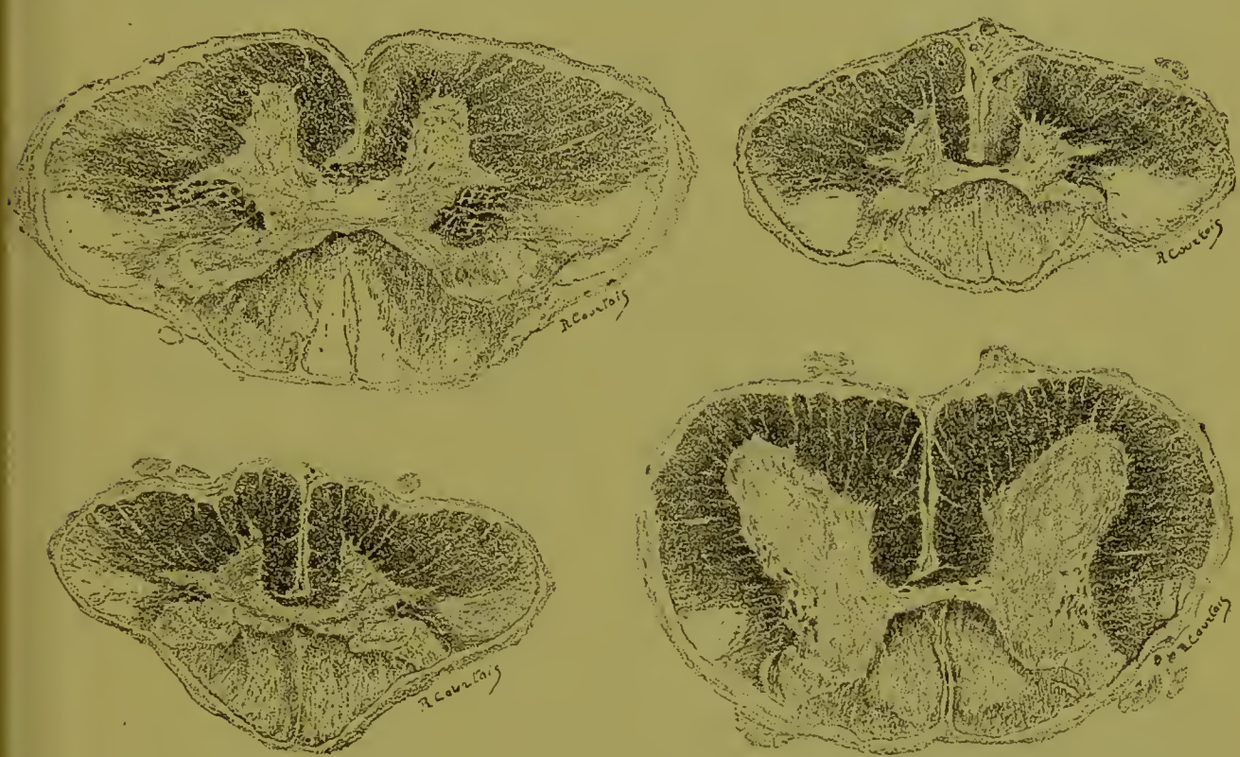


Fig. 220. — Coupes de la moelle dans un cas de sclérose combinée (Bits) les lésions portent non seulement sur les cordons postérieurs et sur les latéraux, mais encore sur le faisceau sulco-marginal antérieur.

pellagre dans les cas où les dégénérescences occupent simultanément les cordons postérieurs et les cordons latéraux. Les lésions ont l'apparence des lésions systématiques, mais occupent dans les cordons postérieurs les régions respectées dans le tabes (P. Marie, Gaucher et Sergent) (1) ; il semble qu'elles aient une origine endogène.

Quoi qu'il en soit, un fait mérite d'être mis en lumière, c'est que dans toute cette catégorie de scléroses combinées systématiques, il existe une sclérose située dans le territoire du cordon latéral semblant siéger sur les fibres du faisceau pyramidal croisé et que cette sclérose ne remonte guère au delà de la région cervicale moyenne ou supérieure. Cela est absolument en dehors de ce que nous connaissons sur la dégénération descendante du faisceau pyramidal, dégénération qui d'ordinaire tend à s'affaiblir de haut en bas, tandis qu'ici elle diminue de bas en haut. Babinski et Cherrier ont observé aussi cette dégé-

(1) Gaucher et Sergent. *Soc. méd. des hôp.*, juillet 1895.

nération décroissante de bas en haut pour le faisceau de Turck dans l'observation qu'ils ont publiée. Nous retrouverons d'ailleurs ce fait à propos de la sclérose latérale amyotrophique où, dans certains cas, les lésions du faisceau pyramidal croisé ne remontent pas au-dessus du bulbe. On ne peut actuellement fournir d'explication plausible de cette particularité dans la manière dont se comportent les fibres du faisceau pyramidal, car on serait tenté d'admettre que le centre trophique des fibres ainsi dégénérées se trouve dans la moelle.

Un autre fait à signaler, c'est que, contrairement à ce qui a lieu dans les dégénérations secondaires de cause cérébrale, ou même quelquefois aussi dans la sclérose latérale amyotrophique, le faisceau pyramidal direct n'est pas altéré ou ne l'est que dans un très petit nombre de cas qui constituent le troisième type mentionné plus haut.

B. **Scléroses combinées pseudo-systématiques.** — Cette catégorie de scléroses combinées a été particulièrement étudiée par Ballet et Minor; on désigne sous ce nom des scléroses dont la topographie est en apparence systématique, mais est en réalité secondaire à d'autres lésions d'origine vasculaire.

Les scléroses combinées pseudo-systématiques d'origine méningée sont celles dans lesquelles on voit sous l'influence d'une inflammation des méninges spinales survenir une sclérose pénétrant plus ou moins profondément dans la moelle et siégeant tant dans les cordons postérieurs que dans les cordons latéraux; la nature même de cette sclérose fait qu'il s'agit surtout de lésions de la périphérie de la moelle, de « sclérose marginale ». Il peut arriver aussi que la méningite sclérogène, au lieu d'être primitive, soit secondaire à une affection médullaire préexistante (dégénération des cordons postérieurs par exemple), mais qu'une fois produite, elle réagisse à son tour sur d'autres points de la moelle et détermine une sclérose des cordons latéraux. C'est du moins là un mécanisme qui a été invoqué pour des cas de tabes s'accompagnant d'un léger envahissement des cordons latéraux. Déjerine a noté qu'il y avait dans ces cas méningomyélite corticale par propagation. La théorie lymphatique du tabes (1) et le rôle de la méningite postérieure dans la production des lésions tabétiques éclaire cette pathogénie. La même pathogénie peut expliquer les cas de scléroses combinées dans la paralysie générale qui ne rentrent pas dans le type systématique, et là encore le rôle de la méningomyélite a été invoqué : là encore, la méningite postérieure, si semblable à celle du tabes, peut expliquer les lésions : la méningite, en effet, au lieu de se cantonner, comme elle le fait dans le tabes, au niveau du seul cordon postérieur, s'étend sur les parties latérales et détermine la sclérose des cordons latéraux de la moelle.

La classe de scléroses combinées pseudo-systématiques la plus intéressante sans contredit est celle dans laquelle les lésions reconnaissent une origine vasculaire (et c'est probablement dans cette classe qu'il faut ranger un certain nombre d'altérations médullaires toxiques, hémorragies et foyers scléreux périvasculaires de l'anémie pernicieuse, lésion de l'ergotisme du lathyrisme, etc.). Elles peuvent simuler de très près les scléroses combinées systématiques, et c'est ainsi, par exemple, que, dans les cas étudiés par Ballet et Minor, il semble que ce soient les systèmes du cordon de Goll, du cordon de Burdach, du faisceau cérébelleux direct et du faisceau pyramidal croisé, qui soient atteints par

(1) Pierre Marie et Guillain. *Soc. de neurol.*, 1902.

le processus scléreux. Cependant, ce n'est là qu'une apparence, et voici les raisons que donnent ces auteurs pour soutenir qu'il s'agit là, non pas d'une lésion systématique, mais d'une altération d'origine vasculaire :

a) S'il est vrai que la sclérose siège sur le territoire du faisceau pyramidal croisé, il faut cependant remarquer que le faisceau pyramidal direct est tout à fait intact (nous avons vu plus haut que cette intégrité du faisceau pyramidal direct peut exister aussi dans les scléroses combinées manifestement systématiques).

b) Il existe au niveau des parties envahies par la sclérose une hypertrophie des cylindres-axes qui ne se rencontre guère, ainsi que l'a montré Charcot, que dans les myélites diffuses et dans la sclérose en plaques, et ne se voit pas dans les processus parenchymateux purs des scléroses vraiment systématiques.

c) On constate, en outre, dans les territoires sclérosés, une grande abondance de cellules araignées; ces cellules, qui se montrent en général très nombreuses dans les myélites diffuses, sont au contraire plus rares dans les dégénérations secondaires systématiques.

d) Les vaisseaux sanguins contenus dans les coupes de moelle sont le siège de lésions notablement plus prononcées que celles qui se voient dans les dégénérations secondaires systématiques; en outre, remarque importante, c'est au voisinage de ces vaisseaux altérés que les lésions de sclérose du tissu médullaire sont le plus accentuées.



Fig. 221. — Schéma destiné à montrer le rôle des lésions vasculaires dans la production de certaines scléroses combinées : *E*, *F*, *G*, artères latérales antérieure, moyenne, postérieure; — *H*, artère radiculaire postérieure; — *I*, artère de la corne postérieure; — *J*, artère interfuniculaire; — *K*, artère du sillon postérieur. — Du côté gauche de la figure on a tracé autour de chacune des artères du cordon postérieur et de la partie périphérique et postérieure du cordon latéral dépendant du système de l'artère spinale postérieure des traînées de sclérose (pointillé); la zone scléreuse ainsi obtenue répond bien à celle qui s'observe dans les scléroses combinées d'origine vasculaire.

A ces arguments on peut ajouter le suivant : si l'on prend en considération la disposition des vaisseaux sanguins de la moelle, on arrive aisément à se rendre compte de ce fait que les lésions scléreuses développées autour d'eux peuvent fort bien simuler l'aspect anatomo-pathologique des scléroses combinées systématiques. En effet, les artérioles dépendant du système postérieur présentent cette particularité d'irriguer d'une façon à peu près exclusive les cordons postérieurs et la partie postérieure des cordons antéro-latéraux.

On sait que les grosses branches de ce système sont constituées, pour chaque côté, par les artères spinales postérieures interne et externe; quant aux branches intra-médullaires provenant de ces troncs, on en distingue un certain nombre.

L'artère du sillon postérieur et l'artère interfuniculaire située dans le sillon paramédian qui sépare le cordon de Goll du cordon de Burdach peuvent, par leur altération, déterminer des lésions scléreuses simulant parfaitement la dégénération du cordon de Goll et de la partie interne du cordon de Burdach.

D'autre part, l'altération périvasculaire, siégeant sur le territoire de l'artère radiculaire postérieure et de l'artère de la corne postérieure, amènera une dégénération dans les parties moyenne et externe du cordon de Burdach.

Voilà pour le *cordon postérieur*; quant au *cordon latéral*, il peut être le siège de lésions analogues se produisant au voisinage des artères latérales postérieure, moyenne et antérieure. Par suite même de la disposition de ces artères, on remarquera que, celles-ci ayant un plus grand développement dans la partie postérieure du faisceau latéral, les lésions scléreuses périvasculaires devront, par cela même, être plus intenses dans cette portion des cordons latéraux et pénétrer plus profondément dans ceux-ci, donnant ainsi l'illusion d'une sclérose du faisceau pyramidal, tandis que les lésions, qui se produisent autour des artères latérales antérieures pénétrant moins avant dans la substance blanche, resteront superficielles, marginales, et sembleront ainsi atteindre à peu près exclusivement le territoire du faisceau cérébelleux direct.

Enfin, dans certains cas, le système antérieur pourra être également atteint; la sclérose marginale déterminée de la sorte occupera alors toute la périphérie du cordon antéro-latéral et du cordon antérieur, et l'on pourra croire que le cordon de Türck et le faisceau de Gowers participent à l'altération des autres faisceaux de la substance blanche.

Il nous semble nécessaire, tout en conservant ce passage tel qu'il a paru dans la 1re édition du Traité de médecine, de faire remarquer que, si l'origine vasculaire semble pouvoir être invoquée dans certains cas, l'origine « lymphatique », telle qu'elle ressort des travaux de Pierre Marie et Guillain, semble jouer un rôle beaucoup plus important encore.

Traitement. — La thérapeutique causale du tabes et de la paralysie générale, c'est-à-dire emploi des iodures et surtout du mercure, devra être tentée dans les cas de scléroses combinées liées à ces affections. Si les résultats obtenus ont été considérés pendant longtemps comme nuls, il est acquis aujourd'hui que dans les cas de tabes pris au début, ce traitement a été quelquefois efficace et a pu enrayer l'évolution des lésions. Le médecin ne sera donc pas toujours désarmé devant ces formes de scléroses combinées.

Devant les autres formes, la thérapeutique sera aussi impuissante que dans tant d'autres maladies chroniques de la moelle; elle ne comportera aucune indication spéciale et sera purement symptomatique.

TABES DORSUALIS

Historique. — La connaissance des lésions scléreuses des cordons postérieurs est de date relativement ancienne; celles-ci avaient déjà été constatées dans la première moitié de ce siècle par Hutin (1827), Monod (1832), Ollivier, Cruveilhier, etc.; mais il ne s'agissait là que de trouvailles d'autopsie, ces auteurs n'avaient aucune idée des symptômes correspondant à ces lésions. Au point de vue clinique l'évolution des notions sur le tabes fut plus lente. La première esquisse de cette affection fut tracée par Romberg (1851), mais c'est surtout Duchenne de Boulogne (1858) qui en donna une description approfondie et appela attention sur le phénomène si particulier de la perte du sens musculaire, de l'incoordination. Cet auteur montra que ces malades que l'on englobait avant lui sous le nom général de *paraplégiques* n'étaient pas à proprement parler des paralytiques, qu'ils avaient conservé une forme musculaire à peu près intacte, et qu'en réalité ce qui leur manquait c'était le libre contrôle de leurs mouvements, d'où le nom d'*ataxiques* sous lequel il les désigna. C'est alors qu'on adopta presque universellement pour cette maladie le nom d'*ataxie locomotrice progressive*.

Un peu plus tard, quand on connut mieux les symptômes de cette affection, et qu'il devint possible de la diagnostiquer dans son stade précoce, on s'aperçut que l'ataxie des mouvements n'était pas un élément absolument nécessaire, même à une période déjà bien caractérisée: on revint alors à la dénomination de *tabes dorsualis* employée par les anciens auteurs et par Remak.

Quelques auteurs ont proposé, pour désigner cette affection, d'avoir recours à la nomenclature anatomo-pathologique, d'où les noms abandonnés aujourd'hui de *sclérose des cordons postérieurs*, de *leucomyélite postérieure*, de *dégénération grise des cordons postérieurs*.

L'entité morbide découverte par Duchenne de Boulogne rencontra en Trousseau un partisan dont l'appui n'était pas à dédaigner. Dans ses Leçons, le professeur de clinique de l'Hôtel-Dieu mit au service de la nouvelle maladie son merveilleux talent d'exposition. D'autre part les travaux de Topinard, de Dujardin-Beaumetz, de Marius Carre, de Jaccoud, de Friedreich, de Leyden, de Westphal, de Lockhart-Clarke, de Benedikt, de Vulpian, de Charcot, etc..., augmentaient ou fixaient nos connaissances à son sujet.

Telle est la phase initiale de l'histoire du tabes. Dans une seconde période, par une étude minutieuse des symptômes, Charcot a pu montrer qu'à côté de l'ataxie locomotrice type il existait, en nombre considérable, des cas frustes de tabes, et nous a appris à les reconnaître. La difficulté de ce diagnostic a d'ailleurs été étrangement diminuée par les travaux de Westphal sur la manière dont se comporte le réflexe rotulien. D'autre part, au point de vue étiologique, Fournier introduisait la notion de l'origine syphilitique de cette affection, tandis qu'au point de vue anatomo-pathologique Charcot et Pierret fournis-

saient celle du début des lésions médullaires par les bandelettes externes des cordons postérieurs. Un grand nombre d'auteurs apportaient en outre des contributions plus ou moins importantes à la connaissance de cette affection; leur nombre est tel qu'on ne pourrait les citer tous; l'indication des plus importants parmi ces travaux trouvera place à propos de chaque symptôme.

Une troisième période sera celle dans laquelle nous parviendrons à la découverte du processus intime de cette affection. Puissions-nous arriver en même temps à établir une thérapeutique rationnelle et surtout efficace!

Symptômes : A. — **Troubles de la motilité.** — 1. *Troubles du sens musculaire.* — Ceux-ci comptent parmi les plus caractéristiques des symptômes tabétiques, et, comme on l'a vu dans l'historique, c'est surtout à Duchenne que l'on doit d'en avoir fait ressortir la véritable signification. Ils sont multiples et très variables quant à leur intensité. Parmi les principaux, on peut citer :

a. **Perte de la notion de position des membres.** — Celle-ci consiste en ce que, lorsque les malades sont couchés, ils ne peuvent plus se rendre un compte exact de la situation que leurs jambes occupent dans le lit, et, comme on a coutume de le dire, ils « perdent leurs jambes ». On peut d'ailleurs explorer et provoquer ce phénomène par la recherche des sensations qui accompagnent les mouvements passifs communiqués aux membres du malade : après lui avoir fait fermer les yeux, on déplace deux ou trois fois ses jambes de façon à le tromper sur leur situation, puis on lui demande d'indiquer laquelle des deux jambes est placée sur l'autre et si elle est en flexion ou en extension, etc...; sa réponse indique si la perte de notion de position existe ou non. Ces troubles sont d'ordinaire beaucoup plus marqués pour les membres inférieurs que pour les supérieurs et pour les petits segments des extrémités que pour les gros segments de la racine des membres.

b. **Perte de la notion des différences de poids.** — Le malade étant hors d'état de doser l'intensité de la contraction musculaire nécessaire pour effectuer un mouvement ou, ce qui est à peu près la même chose, pour soulever un objet, ne peut par là même se rendre compte des différences de poids existant entre deux objets. Un individu normal peut évaluer des différences de 1/20; beaucoup de tabétiques sont incapables de distinguer des différences de 1/6, 1/4 et même davantage (Lussana).

c. **Troubles de la station.** — Ces troubles consistent dans l'impossibilité où sont certains tabétiques de se tenir debout, ou tout au moins de le faire quand les yeux sont fermés. C'est là un des symptômes les plus anciennement connus de cette affection. Sa recherche a pris le nom de « signe de Romberg »; il suffit pour l'effectuer d'enjoindre au malade de rapprocher ses pieds autant que possible, puis on lui fait fermer les yeux; on le voit alors osciller, et bientôt il ne peut plus garder son équilibre et tombe. Au cas où, dans ces conditions, les troubles de la station ne seraient pas suffisamment apparents, on pourrait renouveler l'essai, mais en enjoignant au malade de se tenir non plus sur les deux pieds, mais sur un seul [attitude à cloche-pied (Fournier)]. Il y a du reste des tabétiques qui ne peuvent se tenir debout même en conservant les yeux ouverts; d'autres auxquels il suffit de cacher la vue du sol avec un écran pour les voir osciller et tomber. Certains malades s'aperçoivent tout à fait fortuitement de la difficulté qu'ils ont à se tenir debout lorsqu'ils sont obligés de se lever la nuit sans lumière.

d. **Troubles de la locomotion.** — Ceux-ci consistent dans une démarche spéciale caractérisée du nom de démarche ataxique. Les malades « lancent la jambe » non seulement devant eux, mais aussi latéralement, et alors on dit qu'ils « fauchent » ; enfin, par suite de l'impossibilité où ils se trouvent de maîtriser leurs mouvements, le pied retombe fortement sur le sol, ils « talonnent ». Souvent ces troubles de la locomotion sont tellement accentués que les malades sont dans l'incapacité de faire deux pas et tombent aussitôt tout en faisant une multitude de mouvements désordonnés qui ne servent qu'à accroître la violence de la chute.

Parfois les désordres de la marche sont beaucoup moins marqués, à peine appréciables; pour les déceler on aura recours à divers artifices, ainsi que Fournier le recommande.

On fera fermer les yeux du malade, ou bien on le fera marcher « au commandement », c'est-à-dire qu'il devra commencer à marcher au moment même où on lui enjoint de le faire et s'arrêter dès qu'on prononce le mot de « halte ».

Les troubles de la démarche s'accentuent aussi quand le malade se retourne brusquement, ou bien quand on lui fait descendre un escalier et qu'on l'examine attentivement pendant qu'il descend : c'est là le « signe de l'escalier » de Fournier. — Enfin dans certains cas l'incoordination se révèle lorsqu'on lui enjoint de marcher, non plus à la façon ordinaire, mais à cloche-pied.

e. **Troubles de la préhension.** — Les membres supérieurs présentent en général une incoordination moins prononcée que les inférieurs. Ce phénomène peut être cependant assez marqué, et alors on constate que les mouvements des mains sont empreints d'une maladresse toute particulière. Ces malades écrivent avec difficulté, et si on leur ferme les yeux ils sont hors d'état de tracer un mot reconnaissable. Ils ne peuvent non plus accomplir avec précision les mille petits mouvements usuels, tels que boutonner leurs vêtements, tailler un crayon, attacher leur cravate et même, dans certains cas, porter les aliments à la bouche.

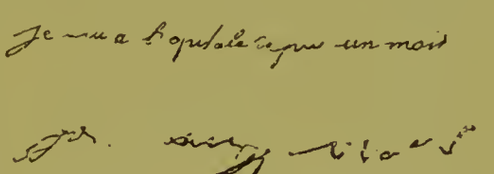


Fig. 222. — Exemple de l'influence du contrôle de la vue sur l'incoordination des mouvements des tabétiques. La ligne supérieure a été écrite par le sujet tabétique pendant qu'il avait les yeux ouverts, puis on lui a fermé les yeux et on lui a enjoint de continuer à écrire (ligne inférieure); la différence entre ces deux lignes montre combien dans le second cas l'incoordination s'est accrue (Collection Damaschino).

Le mode même de préhension des tabétiques présente des caractères particuliers, bien observés par Charcot et consistant en ce que la main de ces malades, lorsqu'ils veulent prendre un objet, s'ouvre d'une façon démesurée, puis « plane » au-dessus de l'objet, et tout d'un coup se referme violemment sur lui.

f. **Troubles du sens stéréognostique.** — Les troubles de la notion de poids, la perte de la notion de position des doigts, les altérations du sens musculaire et celles de la sensibilité cutanée combinées empêchent le plus souvent les tabétiques, quand les membres supérieurs sont atteints, de reconnaître sans le secours de la vue les objets même d'usage courant qu'on leur met dans la main ; ce trouble se fait sentir d'abord pour les petits objets, un bouton, un crayon par exemple; plus tard, au fur et à mesure des progrès de l'anesthésie superficielle et surtout profonde, les malades deviennent incapables de reconnaître même les objets volumineux comme un livre, un chapeau, un meuble.

Quelle est la raison de ces troubles du *sens musculaire* et notamment de

l'*incoordination*? Bien des théories ont été proposées à cet égard, et dans l'état actuel de la science nous ne pouvons encore faire que des hypothèses.

Pour Brown-Séquard il s'agirait d'un trouble de la réflectivité dont le siège serait dans la moelle.

Pour Charcot, Vulpian, Leyden, l'incoordination reconnaîtrait pour cause une altération de la sensibilité profonde due à la lésion des conducteurs sensitifs, soit dans la moelle, notamment au niveau des bandelettes externes, soit dans les racines postérieures; à cette manière de voir se rattache celle de Takàcs qui, dans la genèse de ce trouble, fait jouer un rôle prépondérant au retard de la conductibilité des impressions sensitives.

Pour Immermann, c'est la sclérose des cordons de Goll qu'il faudrait incriminer.

Pierret pense que les phénomènes d'incoordination procèdent d'un état parétique des muscles, propre au tabes, et distinct de la paralysie proprement dite.

Jendrassik tend à rapporter ces troubles à la lésion de certaines régions des centres encéphaliques et appuie sa manière de voir sur la comparaison des symptômes observés et des altérations qu'il a décrites dans ces centres.

L'étude des modifications qu'éprouvent si souvent dans le tabes les nerfs périphériques devait conduire à attribuer à celles-ci l'incoordination, d'autant plus que ce même phénomène se retrouvait dans les cas de polynévrite décrits par Dejerine sous le nom de *nervo-tabes périphérique*.

D'autre part la connaissance des changements qu'accusent dans le tabes les réflexes tendineux apporte, pour l'explication du symptôme ataxie, des documents importants.

Il semble que l'hypothèse la plus vraisemblable soit la suivante : Les troubles de la coordination sont dus à la difficulté qu'éprouvent dans leur transmission les impressions provenant des parties profondes des membres : muscles, articulations, aponévroses; impressions qui doivent être perçues par les cellules motrices de la moelle pour régler la décharge motrice de celles-ci dans l'exécution du mouvement projeté.

Quant à la question de savoir en quel point au juste siège l'obstacle à la transmission de ces impressions, les opinions peuvent varier suivant l'idée que l'on se fait des lésions mêmes du tabes : pour les uns l'obstacle proviendra de la lésion des cordons postérieurs, pour d'autres de l'altération de la substance grise des cornes postérieures, pour d'autres de la lésion des racines postérieures, pour quelques-uns de la lésion des ganglions spinaux. Peut-être enfin y aurait-il lieu de se demander si l'incoordination des tabétiques ne serait pas due surtout à la lésion des appareils nerveux spéciaux contenus, soit dans les muscles, soit dans les tendons, soit dans les aponévroses (corpuscules neuro-musculaires de Golgi, de Pacini, etc...) et dont le rôle peu connu jusqu'ici semble n'être pas à négliger dans la coordination des mouvements.

2. *Hypotonie musculaire.* — Leyden [1] a signalé dès 1863 la fréquence chez les tabétiques d'un état tout spécial de mollesse et de flaccidité des muscles : les masses musculaires de la cuisse et du mollet donnent, en effet, à la palpation une sensation de laxité et de relâchement qui n'est nullement en rapport avec la conservation de leur force et qui contraste avec la résistance élastique des muscles normaux.

(1) Leyden. *Dégénérescence grise des cordons postérieurs de la moelle*, 1863.

Frenkel (1) a plus récemment insisté sur la facilité avec laquelle on peut donner aux membres de ces malades les attitudes les plus anormales et les plus bizarres, et cela dès les phases précoces de l'affection, dès la période préataxique : ce phénomène qu'il a dénommé « hypotonie musculaire » serait en rapport généralement, mais non nécessairement, d'après cet auteur, avec le « relâchement » des muscles.



Fig. 225. — Hypotonie musculaire chez un tabétique.

C'est ainsi que certains tabétiques peuvent non seulement porter la cuisse à angle droit avec l'axe du tronc, la jambe restant en extension, alors que normalement l'angle ne dépasse guère 50 ou 60°, mais même redresser le membre inférieur jusqu'au contact du tronc et porter la jambe sur le côté de la joue, le membre prenant la situation du fusil dans la position du port d'armes : cette attitude indique une hypotonie extrême des fléchisseurs de la jambe. L'hypotonie des extenseurs se reconnaît par la facilité avec laquelle dans la flexion du genou le talon arrive à toucher la fesse et la face postérieure de la jambe celle de la cuisse. L'hypotonie des adducteurs de la cuisse permet souvent d'amener le genou au contact du plan du lit lorsque, le bassin étant fixé, la cuisse et la jambe fléchies, on porte le membre inférieur dans l'abduction : cette hypotonie permet aussi parfois un mouvement remarquable de « grand écart », les deux membres se trouvant portés non pas l'un en avant et l'autre en arrière, mais chacun d'un côté du tronc. L'hypotonie des extenseurs du pied, muscles qui s'attachent au tendon d'Achille, est l'une des plus fréquentes et souvent des plus frappantes : alors que normalement la jambe en extension maxima est en ligne droite avec la cuisse, chez les tabétiques il devient possible de la porter en hyperextension, de lui faire faire avec la cuisse un angle plus ou moins obtus ouvert en avant, et de détacher le talon du plan du lit alors que la cuisse y reste encore complètement appliquée.



Fig. 224. — Hypotonie musculaire chez un tabétique.

Quand les membres supérieurs sont pris, différents procédés permettent d'y reconnaître aussi l'hypotonie musculaire : les doigts s'étendent sur la main au point de former parfois avec elle un angle droit ouvert en arrière, l'abduction

(1) Frenkel. *Neurol. Centralbl.*, 1896. — *Presse méd.*, 20 juillet 1898.

forcée du pouce lui permet de se mettre à angle droit avec l'axe de la main, le poignet, le coude, l'épaule, prennent les positions les plus anormales, l'avant-bras peut venir presque tout entier au contact du bras.



Fig. 225. — Tabétique présentant le genu recurvatum bilatéral.

Le tronc n'est pas indemne et c'est à l'hypotonie des muscles du tronc non moins que des fléchisseurs de la jambe que certains ataxiques doivent de pouvoir placer leur tête entre leurs jambes; les vertèbres présentent parfois, par groupes de trois ou quatre, une mobilité anormale remarquable en dedans ou en dehors, et c'est dans cette mobilité qu'il faut parfois rechercher la cause de certains troubles de la marche.

Ce n'est en effet pas seulement dans les mouvements provoqués, passifs, qu'on peut reconnaître l'hypotonie musculaire des tabétiques : bien des troubles de la marche minutieusement analysés seraient rapportés à l'hypotonie plus qu'à l'ataxie; le dérobement des jambes ou la flexion brusque d'un genou, la torsion soudaine du pied, le *genu recurvatum* relativement fréquents chez les tabétiques, rentrent dans ce cadre. Au repos même, mais alors que l'hypotonie est déjà prononcée, on peut la dépister à la seule attitude des membres, à la rotation en dehors du membre inférieur, le bord externe du pied touchant le drap, à l'hyperextension du pied presque en ligne droite avec la jambe, à un léger degré de flexion de la main, etc.

La musculature du ventre est elle-même souvent hypotonique, et la paroi flasque et mince se déforme sous la pression des intestins dont on voit se dessiner les mouvements comme s'ils n'étaient recouverts que par la peau. C'est enfin à l'hypotonicité aussi que Frenkel croit pouvoir attribuer les apparentes paralysies de certains muscles de l'œil ou du larynx dont la puissance fonctionnelle est restée intacte, ainsi que certains troubles dans le fonctionnement de la vessie et du rectum dont nous parlerons plus loin.

Des déformations ostéo-articulaires, une laxité et un étirement anormal des ligaments, sont souvent la conséquence de l'hypotonie musculaire non moins que de la violence des mouvements incoordonnés, et ces altérations entrent à un moment donné en ligne de compte dans les mouvements anormaux comme dans les attitudes anormales qui, d'abord passagères, peuvent ensuite devenir permanentes.

L'hypotonie serait constante chez les tabétiques incoordonnés d'après Frenkel; Sureau (1) a confirmé cette affirmation par l'examen de 34 tabétiques du service de P. Marie; elle apparaît souvent dès la période préataxique, elle n'est pas absolument symétrique, atteignant plus les membres à gauche qu'à droite (normalement le tonus musculaire est aussi plus fort à droite) et frappant d'ordinaire dans des proportions analogues les muscles synergiquement antagonistes. Elle n'est pas uniquement propre au tabes comme le pensait

(1) Sureau. Thèse de Paris, 1898.

Frenkel, elle existe aussi dans la maladie de Friedreich (Sureau); unilatérale, elle est un bon signe diagnostique de l'hémiplégie organique (Babinski), mais dans aucune affection elle ne semble aussi prononcée que dans la maladie de Duchenne.

L'hypotonie musculaire est généralement proportionnelle à la diminution des réflexes, les deux phénomènes ont la même cause d'après la plupart des auteurs, à savoir la sclérose des cordons postérieurs: la section expérimentale des racines postérieures détermine en effet dans toute la série animale, en même temps que l'abolition des réflexes, l'abolition du tonus musculaire (Cyon, Tchirjew, Aurep).

Exceptionnellement cependant, dans le tabes comme dans l'hémiplégie, l'hypotonie musculaire a coïncidé avec une conservation complète ou même une exagération des réflexes (Frenkel, Jendrassik, Babinski) : ces faits en apparence paradoxaux ont été expliqués par la localisation différente du centre du tonus et du centre des réflexes (van Gehuchten, Crocq), par l'action inhibitrice des centres supérieurs cérébro-bulbaires sur l'excitabilité réflexe des cellules radiculaires de la moelle (Lugaro, Grasset); pour Jendrassik, la tonicité musculaire serait l'un des facteurs, nécessaire jusqu'à un certain point, mais non suffisant, de la production des réflexes tendineux : aussi ces réflexes persistent malgré l'hypotonie quand persistent les autres facteurs de l'action réflexe, en particulier l'excitabilité des cellules ganglionnaires de la moelle; aucune des théories actuelles ne paraît applicable à tous les cas.

5. *Hyperexcitabilité musculaire.* — En opposition apparente avec l'hypotonie, Frenkel a signalé (1) la fréquente exagération de l'excitabilité mécanique des muscles, exagération inversement proportionnelle à l'intensité des réflexes, maxima quand les réflexes sont complètement abolis, et telle parfois que la moindre excitation mécanique suffit pour provoquer non seulement la contraction du muscle, mais même la secousse de tout le membre. Frenkel attribue cette hyperexcitabilité à des troubles trophiques de la substance musculaire et la croit due à une lésion des nerfs sensitifs des muscles.

Les muscles réagissent d'une façon exagérée, non seulement aux excitations mécaniques, mais surtout aux excitations électriques, et cela souvent dès la période initiale : un courant faradique d'une intensité modérée qui, chez un individu normal, déterminerait une contraction brusque des muscles du mollet, détermine souvent chez les tabétiques une contracture qui persiste pendant plusieurs secondes, pendant une demi-minute ou une minute parfois, et qui est d'ordinaire remarquablement indolore : c'est le « phénomène de la crampe » (Babinski).

4. *Mouvements athétosiformes* ou *choréiformes.* — Ces mouvements n'existent que chez un nombre restreint de tabétiques, tout en étant cependant moins rares que l'on serait tenté de le croire d'après le petit nombre d'observations dans lesquelles ce phénomène a été relaté.

Les faits de ce genre ont été étudiés par Rosenbach, Grasset, Audry, Oppenheim, Laquer, B. Stern, Sacaze, Rossolimo (2), plus récemment par

(1) Frenkel. *D. Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1901, XVII.

(2) Rossolimo. Contribution à la pathogénie de l'amyotaxie (mouvements involontaires dans différentes maladies organiques du système nerveux). *Revue neurol.*, 17 novembre 1895, p. 586.

Raymond (1), Hirschberg (2), Raskine (3), Curcio, Arsnpurger, Boinet (4), Rheim (5), etc...; Aubry (6) en a présenté une véritable monographie. Il s'agit là de mouvements involontaires et le plus souvent inconscients, soit d'une extrémité, soit d'un ou plusieurs doigts. Quelques auteurs pensent que ces mouvements athétosiformes sont dus à la participation des cordons latéraux au processus tabétique. Il est possible qu'ils soient simplement une conséquence des troubles du sens museulaire, les sollicitations motrices parties de la substance grise n'étant plus refrénées comme il conviendrait. Pour Grasset et Sacaze (7), il s'agirait là d'une *ataxie du tonus*; Stern, Hirschberg pensent aussi qu'il ne s'agit que d'une manifestation particulière de l'incoordination motrice; la plupart des auteurs ont en effet noté les rapports très nets des mouvements athétosiques avec les troubles de la sensibilité, sensibilité museulaire (Pierre Marie) ou musculo-articulaire (Hirschberg), sens stéréognostique (Raskine).

5. *Paralysies.* — Différentes paralysies peuvent survenir au cours du tabes : l'une des variétés les plus fréquentes est l'hémiplégie [18 fois sur 224 cas de tabes (Fournier)]; les paralysies des muscles des yeux sont aussi très fréquentes; après ces deux variétés c'est l'hémiplégie faciale qu'on rencontre le plus souvent, et aussi la paraplégie.

Ces paralysies ne sont pas toujours permanentes, tant s'en faut; la plupart ne durent que quelques jours ou quelques semaines, rarement elles sont très accusées, ce sont plutôt des parésies que des paralysies (Fournier).

L'hémiplégie des tabétiques présente quelques caractères particuliers : on ne la voit guère s'accompagner de contracture secondaire, et les réflexes rotuliens ne se modifient ordinairement pas sous son influence, c'est-à-dire que lorsqu'ils avaient disparu ils ne reviennent pas; cependant, dans quelques cas [Goldflam (8), Hughlings-Jakson (9), Dercum, Debove, Buzzard, Raïchline], on a vu après l'hémiplégie les réflexes reparaître et même présenter une exagération manifeste; Cestan (10) a mis en doute la disparition complète antérieure de ces réflexes et la possibilité de leur réapparition et Julio Lopes (11) a cherché en vain dans les services de P. Marie et de Babinski un seul cas probant de réapparition d'un réflexe tendineux disparu.

Parfois l'hémiplégie des tabétiques s'accompagne d'une hémianesthésie sensitivo-sensorielle; dans ces cas, il est certain, ainsi que l'a montré Charcot, qu'il s'agit presque toujours d'une hémiplégie hystérique survenant chez un tabétique. Pour les cas dans lesquels l'hémianesthésie n'existe pas, il est vraisemblable que quelques-uns appartiennent également à l'hystérie, mais non tous. Quant à ceux qui ne sont pas d'origine hystérique, mais bien organique, il est

(1) Raymond. *Malad. du syst. nerv.*, 1894.
(2) Hirschberg. *Revue neurol.*, 1897.
(3) Raskine. Thèse de Paris, 1900.
(4) Boinet. *Revue neurol.*, 15 juin 1901.
(5) Rheim. *Journ. of Americ. med. Assoc.*, 27 décembre 1902.
(6) Aubry. *L'athétose double et les chorées chroniques de l'enfance*, 1892. — J.-B. Baillière.
(7) Sacaze. Ataxie locomotrice avec atrophie musculaire et ataxie du tonus. *Nouveau Montpellier méd.*, 1895, n° 1.
(8) Goldflam. Ueber das Wiedererscheinen von Sehnenreflexen bei Tabes, etc. *Berliner klin. Wochenschr.*, 1891, n° 8.
(9) Hughlings-Jackson. Return of Knee-Jerks after hemiplegia in a tabetic. *British Medical Journal*, 11 juillet 1892.
(10) Cestan. *Progrès méd.*, 10 juin 1899.
(11) J. Lopes. Thèse de Paris, 1898

difficile de dire exactement quelle est la lésion qui leur donne naissance (Debove, Blanche Edwards, Lecocq, Bernhardt), tantôt on a à l'autopsie trouvé une hémorragie, tantôt un ramollissement, souvent les lacunes de désintégration cérébrale que nous avons décrites avec Ferrand comme l'a montré Cayla (1); quelquefois aussi il semblait n'exister aucune lésion apparente.

La paraplégie peut s'observer chez les tabétiques parvenus à un stade assez avancé, notamment chez ceux présentant la déformation connue sous le nom de pied bot tabétique; on trouvera la description de cette déformation dans le chapitre consacré aux troubles trophiques. En dehors de ce stade, on peut encore voir la paraplégie survenir même pendant les premières périodes de l'affection; généralement son mode d'invasion est tout à fait brusque, subit : du jour au lendemain un malade, qui marchait encore fort bien la veille, se voit dans l'impossibilité de faire un pas et se trouve confiné au lit. Cette paraplégie peut être permanente, ou au contraire transitoire, et disparaître au bout de quelques semaines; mais même dans ce dernier cas, et alors même que la paraplégie reste flasque, elle doit toujours faire penser à l'atteinte des faisceaux latéraux et légitime selon toute probabilité le diagnostic de sclérose combinée (Pierre Marie et Crouzon). — Dans certains cas la disparition de la paraplégie est aussi subite que son début, c'est à peine si elle dure quelques secondes; il s'agit alors du phénomène décrit par les auteurs anglais, notamment par Buzzard, sous le nom de « giving way of the legs » et sur la description duquel Charcot a maintes fois insisté dans ses Leçons. Ce phénomène consiste en ce que les jambes d'un tabétique marchant encore fort bien se dérobent tout d'un coup sous lui, de telle sorte qu'il tombe sans que rien ait pu faire prévoir sa chute, dans l'endroit même où il se trouve, fût-ce au milieu de la chaussée; quelques instants après les forces sont revenues, la marche est de nouveau possible.

Les paralysies limitées d'un nerf ou d'une partie du corps sont encore moins bien connues que l'hémiplégie et la paraplégie des tabétiques. Il est certain, notamment, que, parmi les cas d'hémiplégie faciale, il en est qui rentrent dans la catégorie de l'hémispasme glosso-labié hystérique. — La paralysie radiale serait une des plus fréquentes, quelquefois aussi on verrait se produire une paralysie des muscles masticateurs. Huet et Guillain dans le service de Pierre Marie ont rapporté un cas de paralysie de la branche externe du spinal droit : l'épaule est abaissée, la région sus-claviculaire déprimée, le scapulum écarté de la colonne vertébrale; cette paralysie paraît bien due à la lésion médullaire; cinq ou six observations de paralysie du spinal ont seules été signalées jusqu'ici (Marc Bride, Martins, Aronsohn, etc.).

Leyden (2) décrit en outre, sous le nom de « pseudoparalysies », des états parétiques généraux ou locaux, dus suivant lui soit à un degré plus ou moins prononcé d'aboulie (les malades ne pouvant prendre sur eux de faire l'effort nécessaire pour accomplir les mouvements que l'ataxie rend plus difficiles), soit à l'abattement dans lequel le tabes plonge certains malades. Ces phénomènes s'observeraient surtout chez les femmes, ou bien à la suite d'affections aiguës intercurrentes, après des diarrhées prolongées, des crises gastriques intenses et de longue durée, ou bien après le séjour au lit nécessité par une fracture ou une opération.

B. **Troubles de la sensibilité.** — Ces troubles consistent, soit en douleurs,

(1) Cayla. *De l'hémiplégie dans le tabes.* Thèse de Paris, 1902.
(2) Leyden. Tabes Dorsualis. In *Real Encyclopædie der gesammten Heilkunde.*

[P. MARIE.]

soit en phénomènes d'anesthésie ou de paresthésie; ils manquent rarement, Leimbach les a observés dans plus de 88 pour 100 des cas.

Les *douleurs* du tabes présentent des modalités très diverses; quelques-unes sont assez caractéristiques pour avoir une importance considérable au point de vue du diagnostic. Parmi celles-ci on cite surtout les douleurs fulgurantes, les douleurs lancinantes, les douleurs en ceinture.

Les *douleurs fulgurantes* sont, comme leur nom l'indique, comparées par les malades à l'impression ressentie au passage d'une étincelle électrique; tantôt l'impression est unique, il n'y a pour ainsi dire qu'une seule étincelle; tantôt elle est multiple et s'épanouit en gerbe. La brusquerie avec laquelle survient cette impression et la rapidité avec laquelle elle passe sont tout à fait remarquables. Ces douleurs parcourent en général une certaine longueur du membre, plus rarement elles naissent et meurent sur place.

Les *douleurs lancinantes* ont plus ou moins d'analogie avec les douleurs fulgurantes, et présentent les mêmes modalités; ce qui les en distingue, c'est qu'au lieu d'une sensation analogue à celle de l'étincelle électrique les malades en éprouvent une tout à fait semblable à celle que produirait un coup de lancette et même un coup de couteau.

Les *douleurs térébrantes* se caractérisent en ce que la sensation douloureuse se complique d'une impression de torsion comme si les chairs du malade étaient percées avec une vrille.

Dans les *douleurs ardentes*, ce n'est plus une sensation de piqûre qui est éprouvée, mais bien de brûlure; ces douleurs ont une tendance à se montrer moins nettement migratrices, à rester plus franchement localisées sur certains points; elles siègent moins souvent sur les membres et plutôt sur le tronc.

En général, les douleurs fulgurantes et lancinantes se montrent sur les membres et avec une prédilection marquée sur les membres inférieurs; elles sont plus rares sur les membres supérieurs; quand elles siègent sur ceux-ci, elles occupent d'habitude le bord interne, cubital, des avant-bras, et ont une tendance à se propager vers le petit doigt (Charcot).

Chez quelques malades ces douleurs sont presque isolées, il en survient une de temps en temps seulement; le plus souvent elles apparaissent par crises, c'est-à-dire que pendant une période de temps de quelques heures, mieux encore de quelques jours, elles se montrent très fréquentes, à peu d'intervalle les unes des autres; puis tout se calme, et pendant 8, 15 jours, 3 semaines et plus, elles disparaissent, ou c'est à peine s'il s'en produit une de temps à autre. Ces crises, qui se terminent d'ordinaire aussi brusquement qu'elles ont commencé, peuvent laisser à leur suite un état de dépression extrême et Déjerine a vu à leur suite survenir une paraplégie flasque complète qu'il attribue à une véritable « inhibition ».

Bien d'autres variétés de douleurs chez les ataxiques présentent ce caractère de revenir par crises; ce sont surtout les douleurs siégeant du côté des viscères; l'usage a prévalu de les décrire en même temps que les autres troubles fonctionnels dont ceux-ci sont le siège; elles portent le nom générique de *crises viscérales*; on en trouvera la description dans les chapitres consacrés aux différents organes.

Sous le nom de *crises de courbature musculaire*, Pitres[1] a décrit des sensa-

[1] Pitres. *Progrès méd.*, 1884.

tions, sinon absolument douloureuses, du moins très pénibles, consistant en une lassitude très marquée, en une sorte de brisement musculaire, analogues à ce qu'éprouvent les gens bien portants à la suite d'un exercice trop violent ou trop prolongé. Cette sensation siège sur les muscles des membres ou sur ceux des masses sacro-lombaires; elle survient brusquement et persiste quelques heures ou quelques jours. Les crises de ce genre peuvent se montrer dès le début du tabes, et reviennent à des intervalles variables.

A côté de ces crises de courbature musculaire, il convient de placer une sorte de phénomène inverse, c'est le *défaut de la sensation de fatigue musculaire* après les efforts prolongés. Frænkel (1) a décrit un cas de ce genre, dans lequel un tabétique était capable de tenir ses bras étendus pendant 25 minutes sans ressentir de fatigue, alors qu'un individu sain, placé dans la même position, au bout de 6 à 7 minutes se trouve très fatigué; c'est sans doute à l'altération de la sensibilité profonde, musculaire et articulaire, qu'il faut attribuer ce phénomène.

Les phénomènes douloureux peuvent, au lieu d'affecter un caractère variable et plus ou moins intermittent comme ceux dont il vient d'être question, être au contraire fixes et permanents. C'est à cette catégorie de faits qu'appartient la fameuse *douleur en ceinture* dont se plaignent tant de tabétiques; celle-ci consiste dans une sensation de constriction circulaire parfois très pénible, siégeant, soit au niveau des flancs, soit au niveau de la poitrine. Cette sensation de constriction est quelquefois assez marquée pour que l'expression « en ceinture » ne soit plus suffisante pour la décrire; alors les malades se plaignent d'avoir tout le thorax comme enfermé dans une « cuirasse ».

Des sensations du même genre s'observent aussi autour des membres, constriction en « brodequin », en « bracelet », etc....

En outre des sensations vraiment douloureuses dont il vient d'être question, on en rencontre qui sont moins pénibles, telles que l'état d'*engourdissement*, les *fourmillements* siégeant sur certaines parties du corps. Dans les membres inférieurs ces phénomènes sont fréquents, ils occupent surtout les pieds et les jambes, parfois sous forme de plaque limitée; dans les membres supérieurs leur localisation ordinaire est au bord cubital de l'avant-bras et dans le petit doigt.

Ces sensations d'engourdissement peuvent également être constatées sur le tronc et sur la tête; leur signification est tout particulièrement intéressante quand elles siègent à la face, car elles suffisent alors à faire soupçonner l'existence du tabes. Il semble aux malades qu'ils ont un masque, ou, dans les cas moins accentués, une simple toile d'araignée, sur la figure. Rarement ces sensations d'engourdissement sont parfaitement symétriques; elles se montrent souvent unilatérales; dans certains cas, il s'y joint des phénomènes douloureux rentrant plus ou moins dans la catégorie de ceux qui ont été étudiés plus haut.

L'*anesthésie à la douleur* est un des troubles de la sensibilité les plus fréquents dans le tabes, mais il ne faudrait pas croire qu'en général il s'agisse là de ces anesthésies massives que l'on observe notamment dans les myélites transverses. Dans le tabes il en est tout autrement, l'anesthésie veut être recherchée avec grand soin sous peine d'être méconnue: souvent, en effet, elle n'affecte qu'un territoire tout à fait limité, soit d'un membre, soit du tronc; elle serait d'ailleurs à peu près aussi fréquente sur celui-ci que sur ceux-là, un peu moins à la tête (Oulmont).

(1) Frenkel. Fehlen des Ermüdungsgefühls bei einem Tabiker. *Neurologisches Centralblatt*, 1893, p. 454.

[P. MARIE.]

Assez souvent il existe un certain degré de symétrie dans les territoires anesthésiés, mais cette symétrie n'est jamais parfaite; à la tête on peut la considérer comme exceptionnelle (Oulmont).

Au tronc où elles apparaissent le plus souvent en premier lieu, les plaques d'anesthésie se voient surtout en avant, au niveau des seins et de l'ombilic; en arrière, au niveau des épaules.

Aux membres supérieurs, les parties les plus souvent atteintes sont les doigts et la région cubitale de l'avant-bras.

Aux membres inférieurs, les plaques d'anesthésie se rencontrent à la plante du pied, au talon, aux orteils, aux malléoles, aux genoux; elles siègent plutôt sur la face postérieure des jambes que sur leur face antérieure.

D'une façon générale il faut remarquer que les plaques d'anesthésie se trouvent sur les parties périphériques des membres bien plutôt que sur leur racine.

Ingelrans a cité un cas exceptionnel de tabes du cône terminal où l'anesthésie était limitée aux régions fessières, à l'anus, au périnée et aux organes génitaux.

Une autre remarque intéressante à faire, c'est que les plaques d'anesthésie ne répondent nullement, du moins d'une façon étroite, à la zone de distribution de tel ou tel nerf cutané; elles chevauchent au contraire sur les zones de distribution de plusieurs nerfs voisins les uns des autres.

Hitzig, Lachr, Patrick, Marinesco, Déjerine ont particulièrement insisté sur la topographie radiculaire des plaques d'anesthésie: l'étude de cette topographie pourrait acquérir une certaine valeur pour le diagnostic d'un tabes au début; l'existence d'une anesthésie segmentaire (en brodequin, en chaussette, en bracelet, etc...) ne s'observerait que par suite d'une association du tabes avec l'hystérie.

L'anesthésie n'est d'ailleurs pas invariable; Max Egger (1), J. Heitz et Lortat-Jacob (2) ont au contraire noté ses intermittences dans certains cas.

On verra, à propos des fractures et des arthropathies, que cette analgésie ne se borne pas à la surface cutanée, mais se retrouve aussi, conjointement ou isolément, dans les parties profondes, os, articulations, etc.; les troubles de la sensibilité profonde ne sont nullement proportionnels ni sous-jacents à ceux de la sensibilité superficielle et tout particulièrement troncs nerveux dont la pression est souvent indolore; nerf cubital (Biernaki), sciatique poplité externe (Bechterew).

De l'anesthésie cutanée et profonde nous rapprocherons la *diminution de la sensibilité aux courants électriques*, parfois d'autant plus remarquable que l'indolence à peu près absolue d'un courant puissant contraste avec l'hyperexcitabilité musculaire et avec la force et la durée de la contraction que produit déjà un courant minime (phénomène de la crampe du mollet, Babinski).

L'*hyperalgésie*, de même que l'analgésie, se montre par plaques. elle est moins fréquente que cette dernière, mais n'est pas moins caractéristique; elle peut être pour les malades la source de sensations extrêmement pénibles, car dans certains cas un simple frôlement à ce niveau est presque intolérable.

Ces plaques d'hyperalgésie siégeraient toutes entre les épaules et à la région lombaire (Oulmont); on les voit aussi parfois au niveau des seins ou sur tout autre point du thorax.

(1) Max Egger. *Soc. biol.*, 14 juin 1902.

(2) J. Heitz et Lortat-Jacob. *Soc. neurol.*, décembre 1902.

L'hyperesthésie peut exister non seulement à la piqûre, mais aussi à la température.

Pour Erb, l'hyperesthésie indiquerait la participation des méninges au processus morbide.

A ces troubles de la sensibilité pour les impressions douloureuses, il conviendrait, d'après Lannois (1), d'ajouter l'*aphalgésie* (ἁφή, contact; ἄλγος, douleur). D'après la définition même de Pitres, qui a introduit ce nom dans la science, l'aphalgésie serait « une variété de paresthésie caractérisée par la production d'une sensation douloureuse intense, à la suite de la simple application sur la peau de certaines substances qui ne provoquent à l'état normal qu'une sensation banale de contact ». Ce trouble sensitif, qui n'avait jusqu'ici été constaté que dans l'hystérie, a été observé par Lannois dans un cas de tabes, sans qu'on pût invoquer ni l'hystérie ni l'influence de la suggestion. Cette tabétique ressentait une vive douleur au contact du cuivre et seulement au contact de ce métal.

Les *paresthésies* sont extrêmement nombreuses et variées dans le tabes (Duchenne de Boulogne, Leyden, Berger, Binswanger, B. Stern, etc...).

L'une des plus fréquentes et des plus importantes consiste dans le phénomène désigné sous le nom de *retard des sensations*. Chez beaucoup de tabétiques, en effet, l'intervalle de temps qui s'écoule entre le moment où a lieu la piqûre et celui où la sensation douloureuse est perçue est beaucoup plus considérable que chez les individus sains, à tel point qu'il peut être de 1, 2, 5 secondes et davantage. Ce phénomène est surtout marqué aux membres inférieurs; il le serait d'autant plus que la piqûre porte sur les parties les plus périphériques de ces membres (Richet). C'est Cruveilhier qui aurait le premier signalé ce retard des sensations. Leyden et F. Goltz l'ont étudié avec soin, et Takacz l'a considéré comme assez constant pour en faire la base d'une théorie physiologo-pathologique de l'ataxie. D'autre part, Fischer (2) a constaté que le retard était plus prononcé pour les sensations tactiles que pour les sensations douloureuses.

Sous le nom d'*hyperesthésie relative* (Leyden), on désigne les cas dans lesquels une faible piqûre est à peine perçue, tandis qu'une piqûre un peu plus forte détermine une douleur très violente et nullement en rapport avec l'intensité de la piqûre.

La dénomination d'*anesthésie relative* pourrait s'appliquer aux cas dans lesquels (Berger) les piqûres d'intensité moyenne sont assez bien perçues, tandis que les fortes piqûres ne déterminent pas de douleur.

La *métamorphose des sensations* consiste en ce que certains tabétiques ne peuvent distinguer nettement la nature de l'impression cutanée perçue par eux; c'est ainsi, par exemple, qu'ils considèrent une piqûre ou un pincement comme une brûlure plus ou moins intense. C'est à un phénomène assez analogue qu'il faut rapporter ce fait, signalé dès les premières descriptions de l'ataxie locomotrice, que ces malades sont dans l'impossibilité de savoir sur quelle espèce de sol ils marchent, croyant, même dans la rue, sentir un épais tapis sous leurs pieds.

Le *défaut de localisation des sensations* est parfois très manifeste: on voit

(1) Lannois. Aphalgésie transitoire chez une tabétique. *Revue de méd.*, juillet 1892, p. 567.
(2) Fischer. Ueber Verlangsamung der sensiblen Leitung bei Tabes Dorsualis. *Berliner klin. Wochenschr.*, 1881, nos 55 et 57.

alors les malades accuser la piqûre dans un endroit très éloigné du point où celle-ci a été faite, par exemple au pied quand on les a piqués à la jambe ou même à la cuisse; parfois ils localisent la piqûre au point correspondant du membre opposé, c'est ce qu'on a appelé l'*allochirie* (Obersteiner).

Par le terme de *dissociation de l'anesthésie*, on entend que certains tabétiques sentent plus ou moins complètement les impressions cutanées de telle ou telle nature, tandis que d'autres impressions ne sont pas perçues par eux; c'est ainsi par exemple que ces malades ne sentent plus la piqûre, mais conservent intacte leur sensibilité thermique, et *vice versa* (Parmentier); de même pour la sensibilité tactile. Plus souvent les zones d'anesthésie tactile sont plus étendues que celles d'anesthésie douloureuse ou thermique ou inversement, de sorte que, au centre de la plaque l'anesthésie étant complète sous tous ses modes, à la périphérie au contraire le malade n'a perdu que la sensation de contact, de piqûre, de chaud ou de froid. La sensibilité tactile est en général plus longtemps conservée que la sensibilité à la douleur.

Jusqu'à présent il a été surtout question des troubles intéressant la qualité des sensations; d'autres troubles peuvent être constatés au point de vue du nombre des perceptions par rapport à celui des excitations.

C'est ainsi que, lorsqu'on a prolongé pendant quelque temps la recherche de la sensibilité à la piqûre, on s'aperçoit qu'à certains moments le malade accuse une piqûre, bien qu'on ne l'ait pas même touché; cela tient à ce que les piqûres précédentes ont excité les centres nerveux de telle façon que le malade continue à percevoir des sensations douloureuses sans aucun motif.

Dans d'autres cas, plusieurs piqûres faites à intervalles rapprochés seront perçues comme une seule piqûre prolongée; c'est là une sorte de *tétanos sensitif* à rapprocher du tétanos des physiologistes pour la contraction musculaire; ou bien inversement il semblera au malade qu'au lieu d'une pointe d'épingle appuyée sur sa peau il en sent deux ou trois simultanément. L'inverse est plus fréquent, et deux piqûres ne sont souvent perçues que comme une seule, alors que leur distance est plus que suffisante pour permettre à un individu normal de les distinguer.

On peut voir encore la sensibilité s'émousser par la continuation d'une même excitation, puis, après une certaine période d' « éclipse », reparaître et ainsi de suite, de telle sorte qu'à certains moments l'excitation, quoique continuée, cesse d'être perçue, pour l'être de nouveau quelques instants après, disparaître encore et ainsi de suite.

En outre de la fatigue, d'autres influences physiques, telles que le froid, peuvent contribuer à l'exagération des troubles de la sensibilité.

Tous ces troubles sont, en général, beaucoup plus marqués sur les membres inférieurs que sur les membres supérieurs et sur le tronc ou l'extrémité céphalique.

Ils sont essentiellement variables d'un malade à l'autre; dans certains cas même, ils font presque entièrement défaut, tandis que dans d'autres ils sont très accusés (*tabes dolorosa* de E. Remak) et soumettent les malades à un véritable martyre.

C. **Troubles de la réflectivité.** — Ces troubles sont fréquents dans le tabes et intéressent un assez grand nombre de réflexes. Seuls les troubles portant sur les réflexes tendineux et sur les réflexes cutanés seront examinés dans ce chapitre; quant aux troubles portant sur les réflexes pupillaires et sur les réflexes

du testicule et de l'anus, leur description sera faite dans les chapitres consacrés aux symptômes oculaires et génitaux.

A. *Réflexes tendineux.* — Parmi les réflexes tendineux, celui dont les modifications présentent le plus grand intérêt dans le tabes est le *réflexe rotulien*.

C'est à Westphal que l'on doit la connaissance de ce fait que la disparition du réflexe rotulien est un des symptômes les plus constants du tabes même dans la période initiale de cette affection. Le même auteur a indiqué le siège des lésions médullaires dans les cas où le réflexe rotulien fait défaut. D'après ses recherches, il semble établi que les fibres par lesquelles passent les impressions centripètes nécessaires pour la production de ce réflexe se trouvent situées dans la zone d'entrée des racines (bandelettes externes de Charcot et Pierret). La localisation exacte indiquée par Westphal est la suivante : ces fibres centripètes se trouvent en dehors d'une ligne parallèle au sillon médian postérieur et menée du coude de la corne postérieure vers le bord postérieur de la moelle; elles sont donc contenues entre cette ligne et la corne postérieure. Toute lésion à ce niveau amènera soit la diminution, soit la disparition du réflexe rotulien. De même si, comme c'est probablement le cas pour le tabes, les fibres par lesquelles se fait la conduction centripète de ce réflexe sont altérées en dehors de l'axe spinal, c'est en cet endroit de la moelle que l'on observera les lésions consécutives à leur dégénération. Westphal a montré en outre dans quel segment vertical de l'axe médullaire se produisait ce réflexe : d'après lui, le point d'entrée des impressions centripètes siège exclusivement au niveau de l'union de la moelle lombaire avec la moelle dorsale.

Bien qu'en règle générale les réflexes rotuliens soient abolis dans le tabes, on les voit quelquefois persister (Erb, Hamilton, Gowers, Achard et L. Lévi, etc...); ils persistent surtout lorsqu'on a affaire à des cas de « tabes supérieur », Van Gehuchten [1], de Buck [2] auraient cependant observé l'exagération des réflexes rotuliens dans des cas où les réflexes achilléens étaient abolis.

Tout à fait au début, ils peuvent être simplement diminués d'intensité; souvent à cette période ils sont inégaux (Goldflam). Parfois aussi, dans la période initiale, les réflexes rotuliens semblent disparus, mais ils ne le sont pas encore d'une manière absolue, et, par l'emploi du procédé Jendrassik, on peut encore les faire reparaître; quelquefois, au début, alors que le réflexe tend à diminuer, les premiers coups du marteau percuteur provoquent seuls la contraction du triceps, puis la fatigue survient, et aux chocs suivants le muscle ne réagit plus (Bechterew) [3].

L'abolition des réflexes achilléens est plus fréquente encore et surtout plus précoce que celle des réflexes rotuliens; la recherche de ces réflexes, constants à l'état normal, faite méthodiquement, mettra souvent sur la voie du diagnostic d'un tabes incipiens : les recherches de Babinski [4] à ce sujet ont été confirmées par celles de Max Biro [5], Van Gehuchten, Seyer [6], Goldflam [7], etc....

Frenkel (de Heiden) [8] a récemment soutenu que les réflexes tendineux des

[1] Van Gehuchten. *Soc. belge de neurol.*, 25 février 1899.
[2] De Buck. *Belgique méd.*, 1899.
[3] Bechterew. *Neurol. Centralbl.*, 15 février 1902.
[4] Babinski. *Soc. neurol.*, mai 1901.
[5] Max Biro. *D. Zeitschr. f. Nervenh.*, 1901.
[6] Seyer. Thèse de Paris, 1902.
[7] Goldflam. *Neurol. Centralbl.*, 1902.
[8] Frenkel. *Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilk-Bd*, XVII, 1901.

membres supérieurs disparaissent plus précocement encore que ceux des membres inférieurs et que leur intégrité apparente est due à ce que le marteau percuteur frappe en réalité non seulement le tendon, mais des fibres musculaires, qui deviennent d'autant plus excitables que le réflexe est plus diminué: en évitant autant que possible cette cause d'erreur, Léri a recherché systématiquement les réflexes des quatre membres chez 20 tabétiques : 8 fois tous les réflexes étaient abolis, 11 fois ceux des membres inférieurs seuls (achilléens et rotuliens ensemble ou isolément), une fois seulement les réflexes des membres supérieurs étaient seuls abolis : il s'agissait d'un tabes avec cécité.

Dans les tabes combinés les réflexes tendineux peuvent être abolis, diminués, conservés ou exagérés selon l'importance relative que prennent la sclérose du cordon postérieur et celle du cordon latéral.

Les autres réflexes tendineux (réflexe du tendon d'Achille, réflexe du coude, du poignet, etc.) sont également atteints dans le tabes.

B. *Réflexes cutanés.* — Ces réflexes ne présentent pas de modifications aussi constantes et par conséquent aussi caractéristiques que les réflexes tendineux. Les réflexes plantaires notamment peuvent être conservés pendant très longtemps dans les membres où ces derniers ont déjà disparu; dans d'autres cas ils sont absolument abolis. En tout cas dans les tabes purs il n'y a pas d'extension des orteils (Babinski); l'extension des orteils dans le tabes est un signe d'atteinte des faisceaux pyramidaux, par conséquent de sclérose combinée (voir communication de P. Marie et Crouzon).

Quant au réflexe abdominal, d'après Rosenbach [1] il serait exagéré dans le tabes; pour Ostankow [2] le prétendu antagonisme entre les réflexes cutanés et tendineux n'existerait qu'au début; tout au moins on peut admettre que le réflexe abdominal est généralement conservé.

D. Troubles des organes des sens. — 1. Troubles des organes de la vision. — Ces troubles, ou du moins un bon nombre d'entre eux, ont été constatés dès les premières descriptions de l'ataxie locomotrice, notamment par Duchenne (de Boulogne), Romberg, Trousseau, Argyll-Robertson. L'étude de ces symptômes n'a cessé depuis de progresser, et l'on peut citer, parmi les auteurs qui ont contribué à ces progrès, les noms de Charcot, de Leber, de Fournier, de A. Robin, de Vincent, de Delécluze, de Gowers, de Berger, etc....

Ils portent, soit sur l'appareil musculaire interne et externe de l'œil, soit sur l'appareil de la vision proprement dite; dans quelques cas aussi, sur l'appareil sécrétoire : dacryorrhée [Féré [3], Kœnig [4]].

Pour ce qui est de l'appareil musculaire externe, une mention toute spéciale doit être faite des *paralysies des muscles moteurs de l'œil*; c'est là en effet un des symptômes fréquents du tabes (59 pour 100 des cas de tabes : Mœli, Berger, Erb, 47 pour 100 même pour Fournier).

En général ces paralysies présentent, ainsi que l'a fait remarquer Fournier, les caractères suivants : elles sont dissociées, partielles, voire parcellaires, fugaces, éphémères, parfois même presque instantanées; c'est-à-dire qu'elles peuvent exister seulement pendant quelques moments, pendant quelques heures, ou quelques jours, puis disparaître entièrement, mais une récidive est

(1) O. Rosenbach, Zur Symptomatologie der Tabes. *Centr. für Nervenheilkunde*, avril 1892.
(2) Ostankow, *Obozrenie Psychiatrie*, 1899.
(3) Féré, *Soc. de biol.*, janvier 1887.
(4) E. Kœnig, Dacryorrhée ataxique. *Progrès méd.*, 1891, n° 44, p. 307.

toujours possible. — Ceci s'applique surtout aux paralysies oculaires de la période prodromique, car, dans les cas de tabes confirmé, il est fréquent de voir ces paralysies se montrer plus massives et tout à fait permanentes. Cela tiendrait d'après certains auteurs à ce que les premières proviendraient d'une névrite périphérique, tandis que les secondes reconnaîtraient pour cause une altération nucléaire (??).

Au point de vue de la fréquence plus grande de la paralysie de tel ou tel muscle, les avis diffèrent. Pour Berger et Woïnow le droit externe serait le plus souvent frappé, pour de Watteville et Landolt ce serait le droit interne; il est certain que ces deux muscles sont les deux plus ordinairement atteints, mais en dehors d'eux la paralysie peut affecter le droit supérieur, le droit inférieur, le petit oblique et le grand oblique; dans certains cas tous les muscles extérieurs de l'œil sont paralysés et l'on se trouve en présence d'une ophtalmoplégie externe progressive.

Par suite même du caractère partiel ou même « parcellaire » (Fournier) de ces paralysies, il est rare de voir celles-ci intéresser tout le territoire d'un des nerfs moteurs de l'œil; cependant, surtout quand il s'agit de paralysies massives et permanentes du tabes confirmé, on observe quelquefois la paralysie de toutes ou presque toutes les branches du moteur oculaire commun.

C'est ainsi, par exemple, que le *ptosis* accompagne assez souvent la déviation de l'œil en dehors; ce ptosis est un des symptômes initiaux du tabes et peut se montrer à l'état isolé. Il est ordinairement unilatéral, dans quelques cas cependant il affecte les deux yeux, mais presque toujours d'une manière inégale.



Fig. 226. — Tabétique présentant un ptosis bilatéral.

Assez fréquemment, par suite de leur caractère transitoire, les paralysies oculaires qui ont existé dans la période prodromique du tabes ne peuvent plus être constatées quand on examine les malades, mais on peut encore les retrouver d'une façon rétrospective, grâce à la diplopie que ceux-ci disent avoir éprouvée à une certaine époque. — Il faut rapprocher en outre de ces paralysies, au point de vue fonctionnel, le *larmoiement* et l'*épiphora* constatés chez quelques malades; le larmoiement peut d'ailleurs, dans quelques cas, être directement attribué à un de ces troubles sécrétoires qui ne sont pas rares dans le tabes et qui s'observent aussi du côté des glandes salivaires, de l'estomac, de l'intestin et même du rein (Pierret, Féré).

D'autres phénomènes se montrent encore au niveau de l'appareil oculaire, qui semblent dépendre d'une paralysie du grand sympathique; ce sont: l'*exophtal-*

mie, un léger *rétrécissement de la fente palpébrale* (Jacobson, Berger) et l'*hypotonie oculaire* (Berger), consistant dans la diminution de la tension du globe oculaire. Cet ensemble de phénomènes diversement associés ont permis à Gilles de la Tourette(1) de distinguer un type d' « œil tabétique » : l'œil est brillant et pourtant le regard est atone, tels sont ses deux caractères principaux.

L'*analgésie du globe oculaire* à la pression aurait été trouvée par Abadie et Rocher(2) dans 12 cas sur 25.

Quant à la musculature interne de l'œil, ses troubles sont encore plus fréquents que ceux de la musculature externe et leur importance plus grande au point de vue du diagnostic, grâce à la précocité de leur apparition.

Les *pupilles* sont tantôt très rétrécies et ce myosis atteint parfois un degré extrême, tantôt au contraire considérablement dilatées; mais la mydriase est notablement moins fréquente que le myosis; dans beaucoup de cas on constate l'inégalité des pupilles, l'une des pupilles étant en myosis, l'autre en mydriase. Enfin la pupille peut être déformée, oblique ovalaire, c'est-à-dire qu'au lieu d'être ronde elle est ovalaire (Berger).

L'étude des *réflexes pupillaires* est particulièrement intéressante; ces réflexes étant multiples, il convient de les envisager indépendamment les uns des autres.

a) Le *réflexe à la lumière* est celui qui disparaît le plus souvent et le plus tôt. On sait que normalement ce réflexe consiste en ce que, lorsqu'on éclaire plus ou moins vivement l'œil, la pupille se contracte aussitôt; or, dans le tabes cette influence de la lumière ne se fait plus sentir, la pupille reste immobile; tout au plus, dans les cas dont l'évolution est encore incomplète, la voit-on éprouver une contraction lente et peu accentuée, puis bientôt reprendre le diamètre qu'elle avait auparavant.

b) Le *réflexe à l'accommodation* est caractérisé par ce fait que, lorsqu'on regarde un objet rapproché, la pupille se contracte; dans le tabes ce réflexe est généralement conservé, de telle sorte qu'il y a une discordance très singulière dans la façon dont la pupille se comporte sous l'influence de la lumière et sous celle de l'accommodation : c'est cette discordance dont Argyll Robertson, Vincent, Coingt, ont montré l'importance pour le diagnostic précoce du tabes, d'où le nom de « signe d'Argyll Robertson ».

D'ordinaire bilatéral et permanent, ce signe d'Argyll peut parfois au début être unilatéral; dans ce cas l'excitation lumineuse de l'œil atteint provoque, comme à l'état normal, la contraction de la pupille de l'autre œil et la pupille insensible à l'éclairage direct reste également insensible à l'éclairage de l'œil sain; c'est la preuve que le signe d'Argyll est sous la dépendance d'une lésion de la voie réflexe centrifuge; Babinski a insisté sur l'importance de la recherche du réflexe consensuel pour déterminer si la lésion siège sur les voies centrifuges ou sur les voies centripètes; cette notion permet de distinguer du tabes vrai certains pseudo-tabes que caractérise avec l'altération des réflexes tendineux l'existence d'une névrite rétro-bulbaire infectieuse (3). Le signe de Robertson peut aussi par exception être transitoire et l'on a cité récemment des cas où ses apparitions intermittentes coïncidaient avec des crises viscérales, des

(1) Gilles de la Tourette. *Soc. méd. des hôp.*, 17 février 1899.
(2) Abadie et Rocher (de Bordeaux). *Revue neurol.*, 1899, p. 859.
(3) Babinski. *Soc. neurol.*, 5 juillet 1900.

crises gastriques en particulier (cas d'Eichhorst [1], de Treupel [2], de Mantoux) [3].

La conservation du réflexe à l'accommodation n'est d'ailleurs pas absolument constante dans le tabes ; dans les périodes un peu avancées ce réflexe finit également par disparaître.

Les recherches de Babinski et Charpentier entreprises sur un très grand nombre de sujets leur ont montré que le signe d'Argyll existait quelquefois en dehors de tout symptôme de tabes ou de paralysie générale et qu'il était en rapport avec la syphilis, cause de ces affections, mais non avec ces affections elles-mêmes, que d'ailleurs il pouvait en être, mais n'en était pas forcément, un symptôme précurseur, car il indique seulement un premier degré, fort atténué, d'atteinte du système nerveux central par le virus syphilitique. Henri Dufour, Abadie, Antonelli, etc., ont confirmé ces observations.

Les phénomènes signalés par Pilcz[4] et par Westphal ne sont que des conséquences de l'abolition du réflexe à la lumière : voici en quoi consistent ces phénomènes : 1° la fermeture énergique des yeux provoque un rétrécissement de la pupille et la pupille se redilate quand le sujet ouvre les yeux, réflexe pupillaire paradoxal ; 2° si l'on commande au malade de fermer les paupières en même temps qu'on s'oppose à ce mouvement, on voit la pupille se rétrécir au fur et à mesure qu'elle s'élève et se porte en dehors pour se cacher derrière la paupière supérieure. Ces phénomènes existeraient le premier chez 41 pour 100, le second chez 43 pour 100 des tabétiques : pour les expliquer Pilcz admet qu'il se produit un mouvement synergique d'occlusion des paupières et d'occlusion des pupilles : normalement le rétrécissement pupillaire est annihilé par la dilatation réflexe quand les paupières se ferment : quand au contraire le réflexe lumineux est aboli le mouvement synergique subsiste seul et la pupille se contracte.

c) Un troisième réflexe pupillaire est le *réflexe à la douleur* ; il consiste dans la contraction pupillaire qui se produit lorsqu'on pince la peau ; chez les tabétiques la disparition de ce réflexe est précoce (Erb).

Quant aux *fonctions visuelles* proprement dites, leurs troubles sont assez fréquents et parfois si prononcés qu'ils conduisent les malades à la cécité complète.

Ces troubles sont caractérisés par la *diminution de l'acuité visuelle* qui, d'après ce qu'on vient de voir, peut être considérable, par une *dyschromatopsie* particulière qui porterait surtout sur les couleurs autres que le jaune et le bleu, par le *rétrécissement du champ visuel* qui est tantôt concentrique, tantôt périphérique, quelquefois aussi par des *scotomes*, soit hémiopiques, soit en secteurs, soit périphériques. Le rétrécissement du champ visuel avec ou sans scotomes et la dyschromatopsie spéciale seraient des plus inconstants, rares même d'après les examens de Léri [5], et l'épaississement progressif d'un voile ou d'un brouillard devant un œil d'abord, et peu de temps après devant l'autre, serait le seul signe constant du début de l'amaurose tabétique. Le second œil serait atteint peu de temps après le premier, de un mois au moins à un ou deux ans

(1) Eichhorst. *Deutsche medicin Wochenschr.*, 1898.
(2) Treupel. *Münch. med. Wochensch.*, 1898.
(3) Mantoux. *Presse méd.*, 28 décembre 1901.
(4) Pilcz. *Revue neurol.*, 15 juillet 1900.
(5) Léri. Cécité et tabes, *Etude clinique*. Thèse de Paris, 1904.

[P. MARIE.]

au plus. L'amaurose évoluerait alors généralement suivant deux stades successifs : l'un, d'évolution aiguë, durant de quelques mois à deux ou trois ans au plus, pendant lequel le malade perd toute vision distincte, toute notion de la forme et de la couleur des objets; l'autre, d'évolution essentiellement chronique, durant au minimum trois, quatre ou cinq ans, mais souvent beaucoup plus, dix, vingt, trente ans et plus, pendant lequel le malade conserve la notion du jour et de la nuit, reconnaît la situation des fenêtres et des becs de gaz (P. Marie et Léri) (1).

L'aspect ophtalmoscopique correspondant à ces troubles fonctionnels montre une coloration grisâtre ou blanc bleuâtre de la papille surtout marquée à la partie nasale de celle-ci, coloration pouvant, suivant son degré, aller jusqu'au blanc nacré; malgré ces modifications, la papille conserve très nettement ses limites et la netteté de ses contours, ceux-ci ne sont pas diffus comme cela se voit dans les cas de tumeur cérébrale; cependant l'examen à l'image droite, en montrant la papille avec un fort grossissement, révèle parfois dans des cas récents des effilochures de son rebord et des dépôts pigmentaires à son pourtour qui font penser à l'existence antérieure d'un processus inflammatoire, d'une névrite (Poulard et Léri).

Ces différents phénomènes sont dus à l'existence d'une *névrite optique*. Celle-ci est généralement bilatérale, mais n'est pas toujours absolument symétrique.

Il ne faudrait pas croire que tous les tabétiques soient prédestinés à la névrite optique et se trouvent par conséquent menacés de cécité. La névrite optique ne se voit guère en effet que dans 10 à 20 pour 100 des cas, et, à cet égard, il convient de remarquer qu'elle ne constitue pas un accident tardif appartenant, comme on pourrait le supposer, aux périodes avancées de la maladie. Tout au contraire la névrite optique est une manifestation précoce, et, à de rares exceptions près, on peut affirmer que, lorsqu'un tabétique dont l'affection dure depuis plus de 3 ans (Berger) n'en a pas encore été atteint, il a bien des chances pour y échapper à jamais.

A ce propos plusieurs auteurs ont fait une remarque, c'est qu'il est rare de constater l'existence de la névrite optique chez les tabétiques qui présentent une incoordination marquée. On est parti de là pour admettre que ces deux phénomènes s'excluaient mutuellement. Il est beaucoup plus juste de voir dans le manque de concomitance de la névrite optique avec l'incoordination la preuve que l'une et l'autre correspondent à des processus tabétiques dont la localisation est différente; de telle sorte que la première répondrait surtout à une sorte de tabes supérieur, à un « tabes amaurotique », tandis que la seconde ne se produit que lorsque les régions inférieures de l'axe médullaire sont atteintes. La plupart des tabétiques aveugles ont un air de santé, ils sont bien nourris, n'ont pas de troubles trophiques, les symptômes classiques du tabes (douleurs, ataxie, troubles vésicaux) se montrent à un très faible degré. Heveroch a remarqué aussi l'incompatibilité ordinaire de la névrite optique avec les troubles génitaux et Foerster (2) son incompatibilité avec les troubles vésicaux et le signe de Westphal; c'est ce que P. Marie a appelé l' « atrophie papillaire des tabétisants ». Léri a remarqué l'extrême fréquence de légers acci-

(1) P. Marie et Léri. *Soc. neurol.*, février 1904.
(2) Foerster. *Monatschr. f. Psych.*, juillet et août 1900.

dents d'origine encéphalique chez ces amaurotiques dont les symptômes spinaux sont si minimes; ces troubles (troubles oculo-pupillaires et oculo-moteurs, troubles de l'ouïe, troubles sensitifs céphaliques, troubles psychiques) complètent le tableau spécial du « Tabes amaurotique ». En dehors de ces cas qui répondraient à un tabes supérieur pur, il est des tabétiques classiques avec ataxie, signe de Romberg, troubles de la nutrition générale, etc., qui peuvent présenter de l'atrophie papillaire.

La cécité n'exerce en réalité sur l'évolution des symptômes du tabes spinal aucune action. Quand elle est un symptôme précoce de l'atteinte des centres nerveux, cas le plus fréquent, elle n'exerce aucune action empêchante sur le développement des symptômes spinaux, car on voit parfois se développer tardivement les symptômes du tabes vulgaire le plus caractérisé. Quand, cas beaucoup plus rare, la cécité apparaît tardivement, elle n'exerce sur les troubles déjà développés du tabes (douleurs, troubles, moteurs, etc...) aucune action atténuante; ces symptômes ne sont nullement toujours progressifs dans le tabes vulgaire, sans cécité, les douleurs suivent le plus souvent au bout d'un certain temps une marche régressive, les troubles moteurs quelquefois; la même évolution se retrouve, que le tabes soit ou non accompagné de cécité. En réalité il s'agit à notre sens de deux localisations différentes d'un même processus, la localisation spinale et la localisation optique, qui peuvent soit s'associer, soit rester isolées, mais qui évolnent chacune pour leur compte, indépendamment l'une de l'autre (P. Marie, Léri).

2. **Troubles de l'appareil auditif.** — Ils sont loin d'être rares et consistent dans :

La *diminution de l'acuité auditive*. Celle-ci peut survenir d'une façon progressive ou d'une manière tout à fait brusque; elle est ordinairement bilatérale, mais non parfaitement symétrique; elle peut aller jusqu'à la surdité absolue, parfois même en quelques jours; elle serait due à une névrite du nerf auditif (?).

Des *bruits subjectifs* variables: sifflements, bourdonnements, etc..., sans caractères bien déterminés.

Le *vertige auriculaire* (vertige de Ménière) signalé par Charcot, Pierret (1), étudié par P. Marie et Walton (2), A. Marina (3), etc.... Ce vertige peut être tout à fait analogue à celui que l'on rencontre dans les affections auriculaires vulgaires. Parfois les tabétiques qui en sont atteints présentent des lésions catarrhales ou scléreuses de l'oreille moyenne, parfois celles-ci font défaut et il semble que dans ces cas on puisse invoquer une altération de ces fibres du nerf auditif qui sont désignées par quelques auteurs sous le nom de nerf de l'espace (P. Marie et Walton). On peut d'ailleurs dans le tabes observer des *phénomènes vertigineux* de différentes espèces, et notamment J. Grasset (4), qui a fait une étude spéciale de ceux-ci, considère le signe de Romberg comme un véritable vertige. C'est sans doute dans un état vertigineux prononcé qu'il faut chercher la cause de véritables basophobies qui ont été observées chez certains

(1) Pierret. Contribution à l'étude des phénomènes céphaliques du tabes dorsualis. Symptômes sous la dépendance du nerf auditif. *Revue mensuelle de méd. et de chir.*, 1877, p. 101.

(2) P. Marie et Walton. Des troubles vertigineux dans le tabes (vertige de Ménière tabétique). *Revue de méd.*, 1885, p. 42.

(3) Al. Marina. Zur Symptomatologie der Tabes dorsualis mit, etc... *Arch. f. Psych.*, XVI, p. 156.

(4) J. Grasset. Du vertige des ataxiques. *Arch. de neurol.*, 1893, nos 75-74.

tabétiques névropathes (Parisot [1], Donnadieu [2], P. Marie). Bonnier [3] admet l'existence d'un « Tabes labyrinthique » et d'une phase labyrinthique du tabes que caractériseraient la tendance aux vertiges, l'enjambement intermédiaire des excitations, le signe de Romberg, l'agoraphobie, l'anxiété produite par le silence, le nystagmus et les troubles oculo-moteurs, tous symptômes diversement combinés d'une affection labyrinthique.

L'*hyperexcitabilité du nerf auditif* aux courants électriques, dont on doit particulièrement l'étude à A. Marina. Cette hyperexcitabilité consiste en ce que les réactions du nerf acoustique se produiraient avec des intensités de courant inférieures à 15 milliampères, alors que chez l'individu sain elles ne commencent à se montrer qu'à partir de ce chiffre. — Ce phénomène serait assez fréquent ; Marina dit l'avoir trouvé dans 8 cas sur 11 tabétiques qu'il a examinés à ce propos.

5. **Troubles de l'appareil olfactif.** — Ils sont peu connus ; on a dans quelques cas signalé des sensations olfactives anormales ou de l'anosmie. Klippel [4], Jullian [5] ont noté de véritables « crises nasales ».

4. **Troubles de l'appareil gustatif.** — Également peu connus ; sauf l'existence de sensations gustatives anormales et de l'agueusie dans des cas d'ailleurs assez rares. Les troubles olfactifs et gustatifs se trouvent parfois combinés : les « crises sensorielles » signalées par Umber (de Strasbourg) [6] consistent en sensations anormales pénibles du goût et de l'odorat survenant à l'approche des crises gastriques.

E. **Troubles trophiques.** — Il y a lieu de distinguer les troubles de la nutrition générale et les troubles trophiques locaux (peau, os, articulations, tissus fibreux, muscles, etc...).

Les *troubles de la nutrition générale* ont été jusqu'à présent peu étudiés. Au point de vue des échanges chimiques, nous n'avons, comme on le verra au chapitre des Troubles urinaires, que des renseignements fort incomplets. Au point de vue clinique, au contraire, on sait que les tabétiques présentent souvent un aspect de *misère physiologique* vraiment particulier. Ces malades sont amaigris, et avec leurs traits tirés, leurs yeux enfoncés, l'accentuation des plis et des sillons de la face, la pâleur de leurs téguments, ils donnent bien la sensation d'individus atteints d'une maladie consomptive.

Tel est l'aspect du plus grand nombre des tabétiques ; il en est cependant quelques-uns, parmi eux, qui conservent leur embonpoint ainsi qu'une apparence de santé très satisfaisante. Il semble qu'au point de vue du pronostic on doive tenir compte de ces cas exceptionnels, car chez ces malades l'affection se montre d'ordinaire beaucoup moins progressive, parfois même elle est tout à fait stationnaire.

Les *troubles trophiques cutanés* sont parmi les plus fréquents. Celui qu'on rencontre le plus souvent est le *mal perforant*. On désigne sous ce nom une lésion cutanée qui tout d'abord commence par un épaississement de l'épiderme : peu à peu dans la partie centrale de celui-ci se montre une ulcération qui, gagnant en profondeur, ne tarde pas à intéresser le derme ; parfois même cette

(1) Parisot. Congrès d'Angers, 1898.
(2) Donnadieu-Lavit. *Nouveau Montpellier méd.*, 1900.
(3) Bonnier. *Iconogr. Salpêt.*, mars-avril 1899 et *Revue neurol.*, 1899, p. 689.
(4) Klippel. *Arch. neurol.*, 1897.
(5) Jullian. *Revue de méd.*, 10 juillet 1900.
(6) Umber (de Strasbourg). *Zeitschr. f. klin. Med.*, 1900.

ulcération finit par atteindre les articulations et les os sous-jacents; dans ces cas, l'amputation peut devenir nécessaire. Il n'est pas rare, ainsi que l'ont montré Tuffier et Chipault, qu'il existe déjà à la première période du mal perforant une arthropathie de l'articulation immédiatement voisine de celui-ci (notamment de l'articulation métatarso-phalangienne).

Le siège ordinaire du mal perforant est à la plante du pied, au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne du gros orteil, parfois aussi du cinquième orteil. Le mal perforant peut exister sur un seul pied, ou sur les deux, quelquefois il y en a plusieurs sur un même pied.

Ce serait une erreur de croire que l'ulcération du mal perforant gagne toujours en profondeur, il n'est pas rare d'en observer la guérison spontanée sous l'influence du repos; le mal perforant laisse alors une cicatrice évidente entourée d'un épaississement de l'épiderme; ces cicatrices sont fréquentes chez les tabétiques hospitalisés.

Pour le plus grand nombre des auteurs, le mal perforant tient à une altération des nerfs cutanés amenant la suppression de leur action trophique sur la peau; mais on ne saurait nier que les influences extérieures exercent une action importante sur la production de ce trouble trophique, qui n'est en somme qu'un durillon ulcéré, or le durillon est amené par la contusion chronique que produisent sur la plante du pied la station prolongée, la marche, les chaussures grossières, etc...; c'est pour cette raison que le mal perforant est plus fréquent et plus intense dans les classes pauvres de la société.

Le mal perforant a été signalé aussi à la main (Peraire); il faudrait se garder de confondre à ce sujet le tabes et la syringomyélie; dans cette dernière affection, en effet, les troubles trophiques cutanés sont fréquents du côté des membres supérieurs. On l'a encore signalé dans la bouche (Hudelo [1], Letulle, Baudet) [2]; les dents peuvent tomber, le rebord alvéolaire se résorber, la voûte palatine se perforer et finalement les fosses nasales communiquer avec la cavité buccale (Baudet, Barrs). P. Marie et Guillain [3] ont constaté chez 3 sujets une ulcération unilatérale de l'aile du nez qu'ils ont dénommée « rhinelcose ». Or chez ces 3 sujets ils ont constaté une lésion, légère il est vrai, des cordons postérieurs : cette ulcération, comme beaucoup de celles qu'on rencontre chez les tabétiques, est probablement d'origine syphilitique.

En outre du mal perforant, on a décrit d'autres troubles trophiques cutanés dans le tabes, notamment « une hyperproduction de l'épiderme épaissi et desquamant avec hypertrophie des corps papillaires et souvent aussi de toute la profondeur de la peau » que Ballet et Dutil [4] désignent sous le nom d'*état ichthyosique*; cette lésion siégerait particulièrement au dos des mains.

On trouve encore mentionnée dans quelques observations l'existence d'*éruptions lichénoïdes*, *herpétiformes*, *ecthymateuses*, *érythémateuses*, *urtiées pemphigoïdes*, dont les relations avec le tabes sont loin d'être toujours bien nettes.

Pour le *zona* ces relations semblent mieux établies, elles existeraient également pour le *vitiligo* (Leloir, Ballet, Marie et Cronzon, Souques).

Les *escarres* ne sont pas très fréquentes dans le tabes, du moins dans leur

(1) Hudelo. Ulcère de la bouche d'origine tabétique. *Soc. de dermat.*, 18 mai 1892.
(2) Baudet. *Arch. de méd.*, 1895.
(3) P. Marie et Guillain. *Soc. méd. des hôp.*, 21 février 1902.
(4) Ballet et Dutil. Note sur un trouble trophique, etc. *Progrès méd.*, 1885, p. 379.

[P. MARIE.]

forme maligne ; lorsqu'elles existent, il y a lieu de se demander si c'est directement des altérations tabétiques qu'elles procèdent.

On peut encore observer la *gangrène*, non seulement de la peau, mais encore des orteils (Pitres) (1) ou d'un membre tout entier (Fournier).

Un phénomène qui semble bien être sous la dépendance de cette affection nerveuse est celui de l'apparition des *ecchymoses spontanées*. Celles-ci ont été signalées et étudiées par I. Straus (2) ; cet auteur a montré qu'à la suite des crises de douleurs fulgurantes, et surtout au moment où elles sont sur le point de disparaître, on constate quelquefois des extravasations sanguines siégeant un peu au-dessus des points occupés par ces douleurs. C'est donc aux membres inférieurs qu'on les rencontre le plus fréquemment.

Parmi les autres troubles trophiques ou vaso-moteurs du côté de la peau, on peut citer encore l'*hyperidrose* et l'*anidrose* existant soit des deux côtés, soit seulement d'un côté du corps ; parfois l'un de ces phénomènes précède l'autre, et un malade qui était tourmenté par des sueurs excessives peut fort bien dans la suite présenter une disparition complète de la transpiration. Il est à remarquer que, parmi les cas où les troubles de la sudation ont été considérés comme tabétiques, il en est un certain nombre qui appartiennent, non pas au tabes, mais à la syringomyélie.

La *chute des ongles* est assez fréquente ; en général elle ne s'accompagne pas de phénomènes douloureux, parfois cependant elle est précédée de douleurs fulgurantes dans les extrémités. Quelquefois il n'existe qu'une simple dystrophie des ongles caractérisée par des striations anomales et par une fragilité et un épaississement plus grands (Fournier).



Fig. 227. — Tabétique chez lequel s'est fait une résorption des maxillaires après chute de toutes les dents.

La *chute des dents* a été signalée par Labbé et par Dolbeau, étudiée par Vallin, Demange, Galippe, David, etc.... Cette chute des dents s'opère sans douleur et le plus souvent sans hémorragie notable ; quelquefois, en même temps que la dent, on voit se détacher un fragment plus ou moins grand du rebord alvéolaire correspondant. Il s'agirait là, d'après Demange, David, etc., d'un trouble trophique dépendant directement de la lésion du trijumeau ou de celle des fines ramifications nerveuses de la pulpe dentaire ; d'après Galippe, la véritable cause de cet accident serait simplement une périostite alvéolo-dentaire. Avec la chute des dents se produit parfois une atrophie plus ou moins complète de la partie antérieure du maxillaire supérieur (Baudet.

(1) Pitres. Gangrène spontanée des orteils chez un tabétique. *Revue neurol.*, 1895, p. 202.
(2) I. Straus. Des ecchymoses tabétiques à la suite des crises douloureuses. *Arch. de neurol.*, 1880-1881.

P. Marie et Guillain) (1). D'une façon générale, on n'est pas complètement fixé sur la manière dont se produisent les troubles trophiques cutanés. Comme pour tous les autres troubles trophiques du tabes, se pose toujours la même question qui est loin d'ailleurs d'être résolue, c'est celle de savoir s'ils sont dus à une lésion de la substance grise de la moelle ou à une altération des nerfs périphériques.

L'*atrophie musculaire* n'est pas rare dans le tabes, surtout dans les cas parvenus à un stade assez avancé. Elle se présente avec des aspects très différents et peut être divisée en deux classes assez distinctes. Dans l'une l'amyotrophie est tardive, symétrique, et ne s'accompagne généralement pas de contractions fibrillaires; dans l'autre elle est plus précoce, moins souvent symétrique, s'accompagne plus fréquemment de contractions fibrillaires et de la réaction de dégénération.

Parmi les amyotrophies appartenant à la première classe, on peut citer tout d'abord le *pied bot* tabétique qui a été particulièrement étudié par Joffroy. — « Ce pied bot consiste dans une position permanente du pied en extension exagérée: en outre, la pointe du pied s'incline en dedans, son bord interne se creuse et se relève, de sorte qu'il existe en réalité un pied bot varus équin, et, comme le plus souvent la lésion est symétrique, il en résulte que si le malade est couché dans le décubitus dorsal, ses talons étant éloignés d'une dizaine de centimètres, les deux gros orteils, en se rapprochant, laissent entre les deux pieds un espace ogival. — Puis dans un degré plus accentué, les orteils se fléchissent d'une façon très prononcée: on ne peut alors ni redresser les orteils, ni fléchir le pied sur la jambe..., la palpation des muscles du mollet montre qu'ils sont dans le même état de mollesse et de flaccidité que les muscles antéro-latéraux de la jambe, et du reste, en soulevant la jambe et en l'agitant, on obtient facilement le ballottement latéral du pied....



Fig. 228. — Femme atteinte de pied bot tabétique (Joffroy). (Collection Charcot.)

« Ce n'est ni un pied bot par contracture, pour la raison citée plus haut, ni un pied bot par atrophie comme ceux de la paralysie spinale infantile, ni un pied bot de nature osseuse, mais bien un pied bot par flaccidité, un pied bot atonique. »

Quant à la raison de cette déformation, il faudrait, d'après Joffroy, la rechercher dans ce que, chez les tabétiques confinés au lit, sous le poids des couvertures, le pied se trouvant constamment en flexion, il se fait un allongement du ligament antérieur de l'articulation tibio-tarsienne, ou plutôt des gaines fibreuses renfermant les tendons et tenant lieu de ligament. Cet allongement serait facilité par la flaccidité, par l'atonie des muscles de la jambe. En tout cas, il ne

(1) P. Marie et Guillain. *Soc. méd. des hôp.*, mai 1901.

saurait être question ici d'une contracture des jumeaux, ces muscles restant absolument flasques.

Parmi les amyotrophies appartenant à la seconde classe, on pourrait ranger celles qui frappent certains muscles du tronc, notamment de la ceinture scapulaire, et aussi les amyotrophies dans le domaine des nerfs bulbaires (trijumeau-hypoglosse). Certaines de ces amyotrophies suivent une marche progressive; elles évoluent le plus souvent lentement et peuvent prendre la forme de l'amyotrophie dite Aran-Duchenne, elles peuvent aussi par exception évoluer plus rapidement et la mort peut se produire en quelques mois (Buzzard); Chrétien et Thomas[1] ont rapporté un exemple d'amyotrophie très rapide où le seul signe de tabes était le signe d'Argyll-Robertson, aussi ils admettent une forme de « tabes amyotrophique ». Mais depuis lors Babinski a établi que le signe d'Argyll serait un signe de syphilis et non de tabes.



Fig. 229. — Tabétique présentant une hémiatrophie de la langue et du ptosis à droite.

Entre les amyotrophies se produisant dans le domaine des nerfs bulbaires, la plus fréquemment et la mieux observée est celle qui se montre dans le territoire de l'hypoglosse.

Certains tabétiques, en effet, présentent une *hémiatrophie de la langue* dont les caractères sont tout à fait spéciaux et ont été étudiés par Charcot, Raymond et Artaud, Ballet, Arnaud, Koch et Marie, etc.

Le début de cette hémiatrophie linguale est tout à fait lent et progressif; les troubles fonctionnels que celle-ci détermine sont si peu marqués qu'en général les malades ignorent absolument que quelque chose d'anormal se soit produit du côté de leur langue. En effet, la parole, la mastication, la déglutition, s'exécutent sans aucune difficulté ainsi que tous les autres mouvements de cet organe, sauf celui de se creuser en gouttière.

Pour constater cette hémiatrophie de la langue, il est donc nécessaire de la rechercher; on fera tirer la langue aux malades; on remarquera alors que cet organe se présente sous la forme d'une surface courbe constituée par un petit croissant inscrit dans un croissant plus grand. Le côté atrophié (petit croissant) est ratatiné, affaissé, situé sur un niveau un peu inférieur à celui du côté sain; il est parcouru par une série de sillons plus ou moins contournés qui lui donnent l'aspect de circonvolutions atrophiées. La pointe de la langue est notablement déviée du côté atrophié. Quand on prend la langue entre ses doigts (J. Hutchinson), on sent que pendant les mouvements de cet organe la moitié atrophiée ne durcit pas ou durcit beaucoup moins que la moitié saine.

(1) Chrétien et Thomas. *Revue de méd.*, 1898.

Un phénomène assez curieux mérite d'être signalé, c'est la coïncidence chez les tabétiques, présentant une hémiatrophie linguale, d'une *hémiparalysie du voile du palais* du même côté que l'atrophie linguale et d'une *paralysie de la corde vocale inférieure* correspondante.

Dans les cas appartenant à la deuxième catégorie, l'amyotrophie semble bien être due à des lésions de la *substance grise* motrice, médullaire ou bulbaire, suivant l'opinion professée par Charcot, par Pierret, par Leyden, et défendue de nouveau dans ces dernières années par Condoléon (1). Pour Charcot et Pierret, cette altération de la substance grise des cornes antérieures serait consécutive à la lésion des cordons postérieurs et constituerait une propagation de cette lésion à travers les cornes postérieures jusqu'au voisinage des cellules ganglionnaires motrices.

Ce qui est certain, c'est que, dans les cas d'hémiatrophie de la langue, plusieurs autopsies (Raymond et Mathias Duval, P. D. Koch et P. Marie) ont montré qu'il existait une altération des plus manifestes dans la substance grise bulbaire au niveau du noyau de l'hypoglosse du côté correspondant à l'hémiatrophie linguale ; mais, chose singulière, des lésions semblables à celles du noyau de l'hypoglosse ne se retrouvent ni dans le noyau du pneumogastrique ni dans celui du spinal, contrairement à ce qu'on aurait pu attendre d'après la coexistence de l'hémiparalysie du voile du palais et de la paralysie d'une des cordes vocales. D'après P. D. Koch et P. Marie, ce serait là la preuve que le noyau de l'hypoglosse, dont l'étendue si grande semble d'ailleurs hors de proportion avec l'innervation motrice de la langue, fournirait un certain nombre de fibres au voile du palais et aux cordes vocales, probablement pour l'exécution de mouvements consensuels à ceux de la langue.

Dans 3 cas d'amyotrophie assez considérable des membres inférieurs Raymond et Philippe (2) ont constaté une atrophie primitive des grandes cellules radiculaires, une poliomyélite antérieure associée au tabes. Leyden, Charcot et Pierret, Schäffer (3) avaient admis dans quelques cas l'existence d'une poliomyélite antérieure.

Au contraire, dans les amyotrophies tabétiques appartenant à la première classe, on ne trouve, dans les centres nerveux, aucune altération pouvant expliquer l'atrophie des muscles ; par contre les nerfs périphériques présentent des lésions manifestes. Ce serait donc une raison pour supposer que, comme le veulent certains auteurs, et notamment Déjerine s'est fait le protagoniste de cette opinion, il s'agit là d'une *névrite périphérique* (toutes réserves étant faites au sujet de l'autonomie des lésions des nerfs périphériques). On pourrait encore admettre que, dans ces cas, c'est dans les organes nerveux musculo-tendineux que le processus morbide a commencé.

Quant aux muscles atteints d'atrophie, on constate à leur niveau des altérations bien marquées, mais non pas une destruction totale. En effet, à côté de fibres profondément dégénérées et dépourvues de toute striation, on en rencontre d'autres présentant seulement le caractère de l'atrophie simple, et d'autres encore, en assez grand nombre, d'aspect tout à fait normal.

Les *fractures spontanées* ont été tout d'abord signalées par Weir-Mitchell, mais surtout étudiées par Charcot (1893), qui en a donné une excellente des-

(1) Condoléon. Thèse de Paris. 1885.
(2) Raymond et Philippe. *Soc. de neurol.*, décembre 1902.
(3) Schäffer. *Monatschr. f. Psych.*, 1898.

cription. Depuis, les travaux ont été nombreux (Forestier, Richet, Raymond, Talamon, Regnard, Blanchard, Max Flatow, Kredel, Blum, etc.).

Ces fractures présentent un certain nombre de caractères tout à fait spéciaux. C'est ainsi qu'au point de vue étiologique elles se produisent avec une facilité extraordinaire : le moindre traumatisme, un choc léger contre un meuble, les simples efforts que l'on fait en s'habillant ou en se déshabillant, suffisent à déterminer une fracture chez certains tabétiques, mais non chez tous. On cite même des cas dans lesquels une fracture se serait produite sans traumatisme appréciable ; le malade étant au lit, un mouvement peu violent aurait suffi à la déterminer. Un des malades de Pierre Marie s'est fracturé la mâchoire inférieure en mangeant du hachis dans lequel était resté un petit fragment d'os.

Ces fractures se montrent assez souvent dans la période d'incoordination, mais fréquemment aussi elles surviennent dans la période préataxique, ce qui montre bien qu'elles n'ont pas besoin pour se produire des actions musculaires contradictoires dues aux mouvements incoordonnés, mais que leur véritable cause, c'est la fragilité toute particulière dont sont affectés les os des tabétiques.

Il semble que ces fractures soient plus fréquentes chez les femmes que chez les hommes ; on sait d'ailleurs que, d'une façon générale, un certain nombre d'auteurs ont soutenu que chez la femme les différentes pièces du squelette sont plus fragiles que chez l'homme.

Un autre caractère spécial aux fractures des ataxiques est l'absence de douleur, et cela à un point tel que l'on a vu des individus atteints d'une fracture de jambe ne pas s'en apercevoir et continuer à se servir de ce membre dans la limite où l'incoordination le leur permettait ; c'est pour la même raison qu'on découvre assez souvent à l'autopsie d'un tabétique des fractures qui avaient passé complètement inaperçues pendant la vie.

Les symptômes sont donc fort peu apparents, sauf un empâtement qui, au contraire, est ordinairement plus marqué que dans les fractures ordinaires.

On a attribué aux fractures tabétiques d'autres caractères qui ne sont pas aussi constants ou tout au moins pas aussi spéciaux qu'on l'a prétendu.

La tendance à la consolidation serait, a-t-on dit, plus grande que dans les fractures ordinaires, la consolidation serait plus rapide. Le fait est vrai dans quelques cas seulement, et l'on pourrait en citer d'autres qui se sont terminés par une véritable pseudarthrose. Bouglé (1) aurait même trouvé un retard ou un défaut de consolidation dans 50 pour 100 des cas.

Quant à la tendance à présenter un gros cal, elle n'est pas non plus absolue : cette exubérance du cal semble ne se montrer que dans les cas où la contention a été insuffisante et a permis aux fragments de frotter l'un contre l'autre (Krœdel).

De même pour la tendance au raccourcissement qui reconnaît surtout pour cause l'insuffisance de la contention des fragments ; il y a cependant lieu de faire ici une certaine part aux altérations de la nutrition de l'os, altérations qui permettent une plus facile résorption de l'extrémité des fragments.

Certaines parties du squelette sont, plus que d'autres, enclines à présenter des fractures au cours du tabes. Ce sont surtout les os des membres inférieurs ; soit

(1) Bouglé. *Arch. de méd.*, 1898.

que les traumatismes se montrent plus fréquents à ce niveau, soit que les membres inférieurs se trouvant en général plus atteints par le tabes, les lésions du squelette y sont aussi plus prononcées.

Après les fractures des membres inférieurs (fémur, os de la jambe), les plus fréquentes sont celles de l'avant-bras. Mais on peut en rencontrer aussi sur presque toutes les autres parties du squelette : côtes, scapulum, clavicule, bassin, maxillaire inférieur, etc....



Fig. 250. — Fracture tabétique de l'extrémité inférieure de l'humérus, déplacement des fragments, cal exubérant. (Collection Charcot.)



Fig. 251. — Fracture tabétique des deux os de l'avant-bras, cal exubérant. (Collection Charcot.)



Fig. 252. — Fracture des vertèbres. — Par suite du tassement qui s'est ainsi produit dans la colonne vertébrale, celle-ci est fortement incurvée latéralement. (Collection Charcot.)



Fig. 253. — Fractures et arthropathie vertébrales chez un tabétique.

Il n'est pas jusqu'aux vertèbres qui ne puissent en présenter (Charcot, Pitres [1], Krönig [2], etc...). Dans ces cas, il existe une déformation souvent très prononcée du rachis, soit en avant, soit latéralement. D'ailleurs ces fractures des vertèbres sont beaucoup plus complexes que celles des os longs : en effet, elles s'accompagnent toujours d'un certain degré d'arthropathie des articulations intervertébrales, de telle sorte que l'écrasement des corps d'une ou plusieurs vertèbres n'est pas seul en jeu. Les lésions articulaires peuvent même prédominer, au point que certains auteurs décrivent dans le tabes, non pas des fractures des vertèbres, mais de véritables arthropathies vertébrales.

La fragilité des os des tabétiques peut aisément s'expliquer si l'on a égard aux altérations que ceux-ci présentent. Ces altérations sont multiples et souvent très accentuées ; ce sont :

(1) Pitres. *Soc. de biol.*, 21 novembre 1885.
(2) Krönig. Wirbelerkrankungen bei Tabikern *Zeitschr. für klin. Medicin*, 1888, XIV, p. 54.

La porosité de la surface de l'os qui donne à celle-ci en certains points un aspect analogue à celui produit par des « piqûres de vers », parfois même cette porosité est telle qu'il se forme de véritables lacunes (Féré), la consistance de l'os s'en trouve naturellement fort diminuée ;

L'amincissement de la substance compacte peut atteindre un degré tel que celle-ci diminue d'une moitié ou d'un tiers au grand détriment de la solidité de l'os ;

La dilatation du canal médullaire est souvent aussi assez marquée.

Au point de vue histologique, R. Blanchard a montré que les lésions des os dans le tabes n'étaient pas moins caractéristiques ; celles qu'il a décrites sont :



Fig. 254. — Double arthropathie tabétique du genou.
Figure empruntée au Mémoire de Glorieux et Van Gehuchten dans la *Revue neurologique*, 1895.

La dilatation des canaux de Havers qui, par suite de la résorption des parois de ceux-ci, détermine cet aspect lacunaire signalé plus haut et l'élargissement du canal médullaire ;

La décalcification des travées osseuses au voisinage des canaux de Havers, décalcification qui joue un rôle prépondérant dans la fragilité des os chez les tabétiques ;

L'altération des ostéoplastes, qui présentent les signes d'une atrophie simple ou granulo-graisseuse ;

La transformation embryonnaire de la moelle osseuse (Richet), grâce à laquelle se trouvent remplies les cavités produites par la dilatation des canaux de Havers et du canal médullaire (1).

Au point de vue chimique, P. Regnard a montré que la constitution des os chez les tabétiques atteints de fractures était notablement modifiée ; d'après ses recherches, les deux faits les plus saillants seraient :

La diminution des substances non organiques. — Au lieu du chiffre normal 66 pour 100 du poids total, il n'y aurait que 24 pour 100 de matières inorganiques et l'on remarquerait particulièrement la grande pauvreté en phosphates (10 pour 100 au lieu de 50 pour 100) ;

(1) Pardo aurait reconnu dans deux cas d'ostéo-arthropathie tabétique grave la formule hématologique de la leucémie myélogène (*Rivista mensile di neuropatol.*, mai 1901).

L'augmentation des matériaux organiques. — Normalement le chiffre des matières organiques est de 33 pour 100 du poids total ; dans les os tabétiques, il y en a 76 pour 100 ; la richesse en matières grasses est particulièrement grande, 37 pour 100. C'est peut-être à ces modifications dans la composition des os qu'il faut attribuer chez les tabétiques la non-transmission par les os des vibrations du diapason, alors que cette transmisson se ferait toujours chez un sujet normal quand le diapason est appliqué sur un os superficiel, tibia, pubis, etc. (Max Egger)(1) ; cependant des auteurs récents (Rydel et Seiffert(2), Minor, Goldscheider) n'admettent pas que la transmission des vibrations se fasse uniquement par le système osseux.



Fig. 255. — Arthropathie tabétique des deux genoux.

Il est nécessaire de remarquer que ces altérations, tant chimiques qu'histologiques, se rencontrent non seulement dans les os atteints de fractures, mais encore, chez certains tabétiques, dans un grand nombre d'os intacts, ce qui explique qu'on observe assez souvent des cas de fractures multiples chez un même individu et les résorptions osseuses sans fracture (résorption du maxillaire supérieur (P. Marie et Guillain).



Fig. 256. — Arthropathie tabétique ancienne du genou (Collection Charcot). — L'extrémité inférieure du fémur fait une saillie considérable en avant de l'extrémité supérieure des os de la jambe.

Quant à la cause prochaine de ces lésions osseuses, deux théories différentes sont en présence. D'après l'une, énoncée par Charcot, ces troubles si intenses de la nutrition osseuse seraient sous la dépendance d'une lésion de la substance grise médullaire servant de centre trophique pour les os ; d'après l'autre théorie, ces troubles de nutrition devraient être attribués à des névrites des nerfs qui se distribuent dans les os ; cette théorie s'appuie surtout sur les faits observés par Pitres et Vaillard, par Déjerine et par Siemerling. A l'aide d'examens radiographiques, Destot, de Lyon (3), a récemment conclu qu'on devrait probablement attribuer les lésions atrophiques pures aux altérations du système nerveux central, les lésions hypertrophiques à des névrites concomitantes.

Les *arthropathies* ont été décrites pour la première fois par Charcot en 1868 ; depuis lors le professeur de la Salpêtrière a, à plusieurs reprises, apporté

(1) Max Egger. *Soc. biol.*, 1899.
(2) Rydel et Seiffert. *Arch. f. Psychiatrie*, 1903.
(3) Destot. *Soc. sciences méd. de Lyon*, 17 mai 1900.

de nouveaux et intéressants documents à l'étude de cette question. Parmi les nombreux auteurs qui se sont occupés de celle-ci on peut citer : Ball, Joffroy, Vulpian, Blum, Debove, Talamon, Clifford-Albutt, Buzzard, v. Volkmann, Weizsäcker (1), Kredel (2), Pavlidès (3), etc.... Les arthropathies sont si fréquentes dans le tabes qu'on peut presque les considérer, non pas comme un accident, mais comme un symptôme de cette affection ; les statistiques dressées par Erb à cet égard montrent que sur 100 tabétiques il y en a bien 4 ou 5 qui présentent des arthropathies.



Fig. 257.

Le sexe féminin semble être beaucoup plus enclin à cette affection que le sexe masculin ; on a vu qu'il en était de même pour les fractures spontanées tabétiques ; bien entendu il ne s'agit que d'une fréquence relative, en tenant compte de la rareté du tabes chez la femme.

La date d'apparition des arthropathies est variable, et, à proprement parler, celles-ci peuvent se montrer dans toutes les phases du tabes ; elles sont notamment assez fréquentes dans la période préataxique. Elles peuvent même survenir tout à fait au début du tabes (Charcot) (4). D'après une statistique de Kredel, elles seraient encore plus fréquentes après la dixième année de durée du tabes.

Quant à leurs causes, les auteurs sont loin d'être d'accord ; pour Charcot, et son opinion est appuyée par les résultats d'un certain nombre d'autopsies, (Charcot et Joffroy, Pierret, Liouville, Seeligmuller), la véritable cause doit être recherchée dans l'existence de l'affection médullaire. Suivant toute vraisemblance, ce n'est pas la lésion des cordons postérieurs qui en est responsable, c'est une lésion concomitante de la substance grise des cornes antérieures, lésion probablement produite par la propagation à cette substance des lésions sclérenses du cordon postérieur (Charcot). Massalongo et Vanzetti (5) ont signalé des lé-



Fig. 258. — Arthropathie tabétique récente de l'épaule (Collection Charcot). Gonflement considérable de la région scapulaire (même malade que dans la fig. 92).

(1) Weizsäcker. Die Arthropathie bei Tabes. *Bruns's Beiträge zur klinischen Chirurgie*, 1887.

(2) Kredel. Die Arthropathien und Spontanfracturen bei Tabes. *Volkmann's Sammlung klinischer Vorträge*, 1888.

(3) Pavlidès. Thèse de Paris, 1887.

(4) J.-M. Charcot. Arthropathies coxo-fémorales au début du tabes. *Nouvelle Iconographie*, 1892, p. 121.

(5) Massalongo et Vanzetti. Acad. de méd. de Turin, 26 janvier 1900.

sions des cellules des cornes antérieures dans un cas d'arthropathies multiples.

Pour Buzzard, c'est à une altération du bulbe qu'il faudrait rapporter les troubles trophiques tabétiques qui se traduisent par une arthropathie; cet auteur édifie sa théorie sur la coïncidence qu'il a souvent remarquée chez un même malade d'une arthropathie avec des crises laryngées.

Enfin pour les auteurs qui font jouer dans la production des symptômes tabétiques un rôle primordial aux altérations des nerfs périphériques, les arthropathies seraient dues à des névrites frappant les nerfs des os et des articulations.

En somme, toutes ces opinions ne sont que des variantes de la théorie assignant aux arthropathies une origine nerveuse. Pour d'autres auteurs, et von Volkmann a été l'un des premiers parmi eux, les affections articulaires du tabes seraient absolument indépendantes des altérations du système nerveux, c'est la diathèse arthritique et surtout le traumatisme qui joueraient le principal rôle.

On a prétendu en effet que l'arthropathie tabétique était due uniquement aux chutes, aux tiraillements imprimés aux articulations par l'ataxie des mouvements, et J. Hutchinson a pensé que l'analgésie qui accompagne parfois le tabes pouvait également exercer ici une certaine action en permettant une intensité des traumatismes plus grande que chez un individu normal. Il est certain qu'en effet les tabétiques sont, plus que les individus sains, exposés aux chutes et aux heurts divers; mais si l'on interroge avec soin les arthropathiques, on acquiert cette conviction que bien rarement les tabétiques attribuent leur affection articulaire à un traumatisme véritable, et cependant les malades ne sont d'ordinaire que trop enclins à faire des rapprochements de ce genre.

D'autre part, on s'aperçoit qu'un certain nombre d'entre les individus atteints d'arthropathie ne présentent aucune incoordination, ou tout au moins que celle-ci est insignifiante; ces raisons indiquent donc que le traumatisme ne suffit nullement à déterminer l'accident en question; c'est tout au plus si quelquefois il peut, dans une certaine mesure, contribuer à le provoquer. L'existence des fractures spontanées intra-articulaires, souvent multiples, sont probablement au contraire une des causes les plus fréquemment méconnues des arthropathies; c'est ce que confirmeront sans doute les examens radiographiques ultérieurs.

Strümpell est d'un avis différent : d'après lui, ce serait la syphilis qui directement produirait l'affection articulaire.

Pour un certain nombre d'auteurs anglais, l'arthropathie des tabétiques ne serait autre chose qu'une arthrite chronique rhumatismale; de même pour Virchow ce serait une des formes de l'*arthritis deformans*.

Quant à la localisation des arthropathies, le maximum de fréquence semble être pour le genou, puis par ordre descendant, pour le pied, pour la hanche, l'épaule, le coude, la main, les doigts, le maxillaire inférieur; les arthropathies du pied présentent des caractères assez singuliers pour motiver une description spéciale sous le nom de « pied tabétique ».

D'une façon générale les arthropathies tabétiques se présentent cliniquement avec l'aspect suivant :

Le début peut être tout à fait subit, mais le plus souvent il n'est que rapide,

et, c'est en 12, 24, 36 heures que l'arthropathie se produit, presque toujours d'une façon à peu près indolore. (Cependant, dans quelques cas, l'affection prend un aspect franchement aigu, rougeur, chaleur, douleur.)

L'absence de douleur est d'ailleurs un des caractères essentiels de l'arthropathie tabétique, quelle que soit l'étendue des lésions articulaires, aussi peut-on voir des malades porteurs de subluxations très accentuées du genou ou de la hanche, marcher cependant sans manifester aucune espèce de sensation pénible.

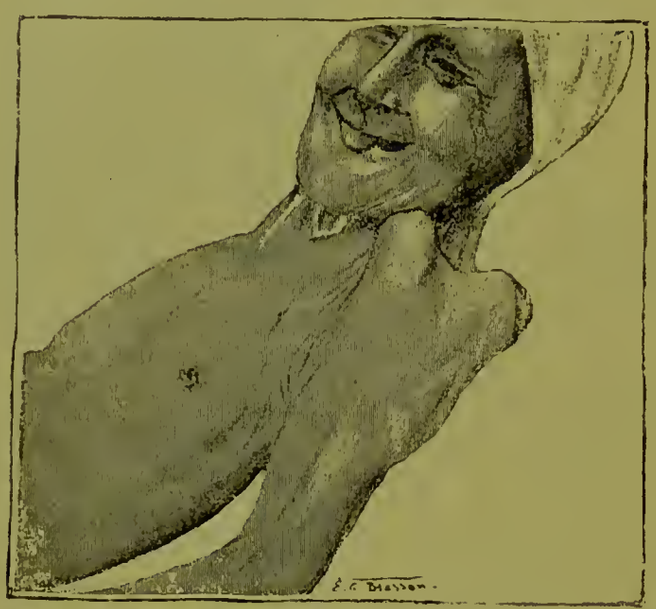


Fig. 259. — Même malade que celle de la fig. 258, à une époque ultérieure. La tête de l'humérus, qui a perdu tout rapport avec l'acromion, vient faire saillie sous la peau et se voit au-devant de l'angle du maxillaire inférieur.

Le gonflement est un des symptômes ordinaires. Ce gonflement a ceci de particulier, que non seulement il est extrêmement prononcé, mais que de plus il s'étend à tout le segment du membre voisin de l'articulation, ou même au membre tout entier.

Il ne s'agit pas là d'ailleurs d'un œdème vulgaire, car il est dur, résistant, et ne laisse pas de godet quand on le comprime avec le doigt ; à ce niveau, la coloration de la peau est pâle, les veines sont dilatées, on ne constate ni rougeur, ni chaleur, ni douleur, il n'y a aucune espèce d'apparence inflammatoire. En outre, la durée de ce gonflement est habituellement beaucoup plus grande que pour les autres affections articulaires, elle est parfois de plusieurs mois.

Ces remarquables particularités du gonflement nous confirment dans l'hypothèse que les fractures intra-articulaires sont souvent l'origine des arthropathies.

Quant aux déplacements articulaires, ils sont infiniment plus prononcés que dans une autre arthropathie, ce qui tient en partie à la tendance destructive de cette affection par rapport aux surfaces articulaires : d'où la production de déformations tout à fait extraordinaires, ainsi que d'une mobilité anormale. Cette mobilité anormale est telle que des articulations, dont, chez les individus sains, les mouvements de latéralité sont à peine appréciables, peuvent être littéralement tordues ou placées à angle droit par rapport à l'axe du membre, le tout sans que le malade éprouve aucune espèce de douleur.

D'après Charcot, il y aurait lieu de distinguer deux formes d'arthropathies tabétiques : l'une *bénigne*, dans laquelle au bout de quelques jours ou de quelques semaines tous les symptômes disparaissent (1), l'autre *grave*, permanente, qui donne naissance à l'évolution des altérations ostéo-articulaires qui nous restent à décrire.

Celles-ci sont surtout caractérisées par une destruction plus ou moins com-

(1) Jürgens admet même pour presque toutes les articulations des formes d'arthropathies obscures, ou même complètement latentes à l'examen clinique, reconnaissables facilement à l'examen anatomique.

plète du cartilage et des extrémités osseuses articulaires. Cette destruction peut être telle qu'une longueur assez grande de l'épiphyse disparaît entièrement comme par une véritable résorption : c'est ainsi qu'on peut voir la tête du fémur être réduite à une moitié seulement (la moitié supérieure) : ou bien disparaître entièrement, le col même peut être complètement résorbé et alors il ne reste plus de l'extrémité supérieure du fémur que le grand trochanter.

Mêmes altérations du côté des cavités articulaires : amincissement et dispari-



Fig. 240. — *A*, fémur normal; — *B*, fémur dans un cas d'arthropathie tabétique. La tête articulaire de l'extrémité supérieure a complètement disparu, il ne reste plus que le grand trochanter. Les condyles de l'extrémité inférieure ont également disparu; — *C*, fémur dans un cas de fracture tabétique. La résorption des fragments a été telle que c'est à peine si ce fémur atteignait une longueur égale à la moitié de celle d'un fémur normal (Collection Charcot).



Fig. 241. — Arthropathie tabétique de la hanche (Collection Charcot). — La partie inférieure *A* de la tête articulaire du fémur est complètement usée et a disparu; il n'existe plus à ce niveau qu'une surface plane.



Fig. 242. — Arthropathie de l'épaule (Collection Charcot). — La cavité glénoïde du scapulum n'est presque plus visible ; quant à la tête articulaire de l'humérus, elle a presque entièrement disparu.

tion du cartilage, destruction du tissu osseux sous-jacent, et, lorsque le fond de l'articulation est peu épais, comme cela se voit pour la cavité cotyloïde, perforation de celui-ci.

Dans d'autres cas, à côté de ces lésions atrophiques de l'os, on voit sur certaines articulations (genou, coude) se produire des lésions à caractère hypertrophique, telles que formation de bourrelets osseux, dissociation velvétique du cartilage, aspect éburné de l'os, corps osseux intra-articulaires, etc....

Du côté de la capsule, on note une laxité, une dilatation parfois considérables et en rapport avec l'étendue des déplacements articulaires; de même pour les ligaments intra-articulaires. Quant à la synoviale, elle est tantôt amincie au point de disparaître, tantôt épaissie et plus ou moins adhérente aux parties voisines. Assez souvent, elle contient un épanchement séreux, transparent et filant plus ou moins abondant; il est extrêmement rare que cet épanchement soit purulent; il est parfois plus ou moins purement hématique (Raymond, Debove, Sonnenberg, Brissaud, etc.). On a vu très exceptionnellement la synoviale se tuberculiser (Parisot et Spillmann). Dupré et Devaux [1] ont constaté par l'étude radiographique de volumineuses productions ostéofibreuses de la capsule et de la synoviale avec très peu de lésions des épiphyses osseuses; aussi à côté de l'ostéo-arthropathie tabétique, Gibert [2] admet-il une périarthropathie tabétique.

[1] Dupré et Devaux. *Soc. neurol.*, 5 juillet 1900.
[2] Gibert. *Iconog. Salpêtr.*, 1900.

[P. MARIE.]

Le *pied tabétique* constitue une localisation spéciale de l'arthropathie tabétique décrite tout d'abord par Charcot et Féré, puis étudiée par Page, Boyer,



Fig. 215. — Empreintes et profils des pieds d'un sujet présentant un « pied tabétique » du côté droit.

Chauffard, Bernhardt, Troisier, Pavlidès, etc..., et offrant un certain nombre de caractères spéciaux qui rendent nécessaire sa description à part. Ces caractères sont :

La tuméfaction du pied, qui est surtout marquée au niveau de l'articulation



Fig. 214. — Arthropathie tabétique du pied. — Le calcanéum forme une véritable cuvette osseuse amincie en bas et en avant dans laquelle est descendu l'astragale. (D'après Tuffier et Chipault.)

tarso-métatarsienne, tuméfaction dure ne permettant la production d'aucun godet;

L'épaississement du bord interne du pied, qui est arrondi et présente quelquefois une saillie assez marquée répondant à l'apophyse du scaphoïde et au premier cunéiforme;

L'affaissement de la voûte plantaire, de telle sorte qu'il n'est pas rare de voir celle-ci être absolument plate ou même légèrement convexe; dans d'autres cas, au contraire, le pied présenterait une cambrure exagérée, « pied de Chinoise » (Damaschino, Pavlidès).

Il faut encore citer la déviation du métatarse en dehors; le raccourcissement du pied, d'où l'aspect « cubique » que présente souvent cet organe; l'immobilité des différents segments du pied par rapport les uns aux autres.

J. Teissier(1) (de Lyon) a insisté sur les différences caractéristiques qui existent entre l'empreinte plantaire des tabétiques et l'empreinte du pied des sujets sains ou atteints de maladies nerveuses quelconques : le caractère capital de l'empreinte du « pied tabétique » est le rétrécissement de la plante; de plus l'empreinte du gros orteil se continue sans interruption avec celle de la tête des métatarsiens par suite de l'effacement de la voûte que forme la première avec la deuxième phalange du gros orteil; enfin il existe une saillie angulaire au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne du gros orteil avec déviation de l'orteil en dehors : ces caractères se voient très nettement sur la figure 245.

Parfois aussi les malléoles participent aux arthropathies des os du pied [Gaucher et Duflocq(2)], le cou-de-pied se trouve alors considérablement élargi et épaissi.



Fig. 245. — Arthropathie tabétique du pied gauche.

L'absence de douleurs et de phénomènes inflammatoires est la même pour le pied tabétique que pour les arthropathies des autres articulations; dans quelques cas cependant on a signalé une certaine rougeur et un peu d'élévation de la température.

Les lésions du pied tabétique procèdent à la fois du processus des fractures et de celui des arthropathies, tous les os du métatarse et du tarse offrent un aspect spongieux, une friabilité, une légèreté inusitées, quelques-uns sont fracturés; quant aux surfaces articulaires inférieures de l'astragale et aux surfaces articulaires du calcanéum, elles sont érodées, usées, et présentent des végétations sur leurs bords; en résumé, comme le dit A. Chauffard, « dans le pied tabétique, il y a plus d'ostéopathie que d'arthropathie ».

Les *troubles trophiques des tissus fibreux* comprennent non seulement les altérations des capsules et des ligaments articulaires, mais aussi celles des *tendons*: dans certains cas, en effet, on a, dans le tabes, constaté des ruptures tendineuses qui semblaient bien être sous la dépendance de la lésion du système nerveux (Hoffmann, Lépine, Löwenfeld, etc...).

C'est le tendon du quadriceps fémoral qui serait le plus fréquemment atteint. Le tendon d'Achille pourrait également présenter des altérations du même genre.

F. **Troubles viscéraux.** — I. **Appareil digestif.** — Les différentes parties de cet appareil peuvent être affectées dans le cours du tabes.

A) *Pharynx.* — On observe assez souvent au niveau du pharynx des troubles de la sensibilité (14 fois sur 36, Fano). Ces troubles consistent en anesthésie ou en hyperesthésie; tantôt le réflexe pharyngien est exagéré, tantôt il est diminué.

(1) Teissier. *Lyon médical*, 12 juillet 1885, p. 571, et thèse Couturier, Lyon, 1885.

(2) Gaucher et Duflocq. Arthropathie tibio-péronéo-tarsienne gauche tabétique. *Revue de méd.*, 1884.

[*P. MARIE.*]

Oppenheim a décrit sous le nom de crises pharyngées des phénomènes consistant en une série de mouvements de déglutition très fréquents (24 à 32 par minute) accompagnés de bruits de déglutition plus ou moins sonores. Ces crises, dans le cas observé par Oppenheim, duraient de 10 minutes à une demi-heure avec de légers intervalles; elles étaient très pénibles et s'accompagnaient de congestion de la face et d'une sueur abondante.

Enfin Charcot, Martin Bloch [1] ont observé des tabétiques chez lesquels existait très manifestement un syndrome analogue à la paralysie labio-glosso-laryngée [2].

Quant à l'œsophage, les altérations qu'il peut présenter dans son fonctionnement sont jusqu'à présent peu connues. Teissier (de Lyon) a publié un cas de perforation de la trachée et de l'œsophage chez un ataxique, perforation qu'il attribue à un trouble trophique comparable au mal perforant.

B) *Estomac.* — Indépendamment des troubles digestifs plus ou moins prononcés qui peuvent survenir au cours du tabes et ne présentent rien de particulier, il convient d'étudier d'une façon toute spéciale les phénomènes connus sous le nom de *crises gastriques.*

Les crises gastriques ont été observées dès les premiers temps de la tabétologie (Topinard, Delamarre), mais la description en est réellement due à Charcot, qui à plusieurs reprises l'a étendue et complétée.

Dans son type vulgaire, la crise gastrique est constituée par des douleurs extrêmement violentes, continues ou intermittentes, siégeant dans la région stomacale et pouvant s'irradier dans des directions diverses, et par des vomissements incoercibles.

Ces vomissements présentent des aspects multiples : au début ils sont alimentaires, puis deviennent glaireux et muqueux; parfois ils sont striés de sang; très rarement le sang y est contenu en assez grande abondance pour leur donner la coloration marc de café.

On remarque en général, chez les tabétiques atteints de crises gastriques, un état de dépression nerveuse quelquefois modérée, souvent très intense.

Les crises surviennent plus ou moins brusquement et se terminent de même. Leur durée est variable, parfois de quelques heures seulement, le plus souvent de 24, 36 heures ou même plusieurs jours; on en a même observé qui se sont continuées pendant 8, 10 jours et plus. — Ces crises sont sujettes à récidiver; on voit des malades chez lesquels elles reviennent plusieurs fois par mois, chez d'autres au contraire il s'écoule entre deux crises gastriques un intervalle de 5, 6 mois et davantage. Elles constituent souvent un accident de la période préataxique, mais peuvent se rencontrer à tous les stades de l'évolution du tabes.

A côté de cette forme typique Charcot décrit un certain nombre de formes anomales, ce sont les suivantes :

A) La crise gastrique a conservé tous les caractères fondamentaux du type, mais les douleurs sont tellement atroces qu'elles simulent une colique hépatique, une colique néphrétique ou un empoisonnement.

B) La crise est accompagnée d'un tel collapsus qu'on attribue les accidents à la fièvre malarique pernicieuse, au choléra, ou même à une affection cérébrale organique.

(1) Martin Bloch. *Neurol. Centralbl.*, 15 avril 1899.

(2) J.-M. Charcot. Le syndrome paralysie labio-glosso-laryngée progressive dans le tabes *Progrès méd.*, 17 juin 1893, n° 24, p. 449.

C) Les vomissements font défaut, il n'existe qu'une douleur souvent assez intense survenant par accès, ou du moins avec des exacerbations (douleur crampoïde de Fournier).

D) Au contraire la douleur fait défaut, seuls les vomissements existent, présentant d'ailleurs les caractères spéciaux à ceux des crises gastriques (Vulpian, Pitres, Fournier); apparaissant dans le cours de la grossesse, ces vomissements sont forcément pris pour des vomissements incoercibles (Touche) (1).

E) Fournier décrit une variété flatulente de crise gastrique, caractérisée par la quantité considérable de gaz rendus dans des éructations.

F) Certaines crises auraient une durée très courte, exceptionnellement courte, et dureraient tout au plus quelques heures, mais pourraient se montrer d'une façon quotidienne (P. Blocq).

La durée de la crise gastrique peut au contraire être prolongée et se continuer pendant 15 et 20 jours, un mois et même davantage.

Outre ces crises, Fournier décrit dans le tabes un autre trouble gastrique qu'il désigne du nom d'*anorexie tabétique*. Ce trouble, rare d'ailleurs, consisterait en ce que le malade a perdu la sensation de la faim; en même temps, par intervalles, se montrent quelques vomiturïtions sans cause appréciable. Le malade ne se nourrit pour ainsi dire plus, il éprouve un dégoût insurmontable pour la viande et ne boit et ne mange que « par raison », car la sensation de la faim est complètement éteinte chez lui.

Diverses théories ont été proposées pour expliquer la production des crises gastriques. Quelques auteurs veulent qu'elles soient d'origine centrale, d'autres d'origine périphérique. Parmi ces théories, il en est une qui est particulièrement intéressante, c'est celle émise par Sahli (2) et d'après laquelle la crise gastrique ou du moins un bon nombre des phénomènes qui l'accompagnent seraient sous la dépendance d'une hypersécrétion du suc gastrique avec hyperacidité de celui-ci. Indépendamment de ceux relatés par Sahli, des faits du même genre ont été observés par Simonin, par Rosenthal, par Hoffmann (3), etc. (4).... Mais, ainsi que le font remarquer ce dernier auteur et Noorden (5), les relations qui existent entre ces troubles sécrétoires intra-stomacaux et les crises gastriques sont loin d'être parfaitement établies; on peut voir notamment des tabétiques atteints de crises gastriques violentes présenter non pas une augmentation, mais même une diminution de l'acidité gastrique (P. Marie). J.-Ch. Roux admet deux variétés de crises gastriques; les unes sont indépendantes de l'alimentation, apparaissent et disparaissent brusquement, et sont dues uniquement aux lésions nerveuses; les autres sont au contraire en rapport avec l'alimentation, elles sont entretenues et ravivées par une dyspepsie antérieure ou par une dyspepsie médicamenteuse, elles sont en relation aussi avec les époques menstruelles chez la femme : ces

(1) Touche. *Soc. méd. des hôp.*, 10 mai 1900.

(2) H. Sahli. *Correspondenzblatt für Schweizer Aerzte*, 1885.

(3) Hoffmann. Beitrag zur Ætiologie, Symptomat. u. Therapie der Tabes. *Arch. f. Psych.*, 1888, XIX.

(4) Soupault a publié (*Revue de méd.*, 1895, p. 155) l'observation d'un tabétique qui, à l'occasion de ses crises gastriques, présentait une hypersécrétion gastrique intermittente tout à fait analogue à celle qui s'observe dans la forme intermittente de la maladie de Reichmann.

(5) Noorden. Zur Pathologie der Tabes (gastrische Krisen). *Charité Annalen*, 1890, p. 166.

dernières seules sont curables par un régime approprié à l'état dyspeptique.

L'hyperacidité, quand elle existe, est surtout due à l'acide chlorhydrique; on aurait quelquefois aussi trouvé de l'acide lactique.

Dans les cas d'hyperacidité, le diagnostic devra être fait avec la gastroxynsis de Rossbach (gastroxie de Lépine, crises gastriques essentielles de Debove).

C) *Intestin.* — Les troubles intestinaux du tabes ont été surtout étudiés par Fournier. Cet auteur les range en deux groupes principaux :

α) Le ténesme intestinal consistant en des besoins de défécation qui, selon l'expression de Fournier, sont triplement remarquables : 1° par leur caractère impérieux (craignant de souiller ses vêtements, le malade ne peut absolument pas attendre); — 2° par leur fréquence insolite (4, 6, 10 selles dans une même journée; — 3° par l'absence de cause (les malades, lorsque sous le coup de ces besoins pressants ils se présentent à la garde-robe, ne font presque rien, parfois même rien du tout). Ces défécations sont d'ailleurs entièrement indolores; elles ne s'accompagnent d'aucune contraction spasmodique du sphincter, d'aucune sensation de corps étranger dans le rectum.

β) La diarrhée tabétique : elle s'observe avec une certaine fréquence dans la période préataxique (Fournier); c'est donc un phénomène en général précoce. Elle consiste en selles fréquentes demi-liquides ou liquides, mais ordinairement assez peu abondantes; en général cette diarrhée n'est pas ou est très peu douloureuse et ne s'accompagne pour ainsi dire pas de coliques. D'après Fournier, les caractères spéciaux de cette diarrhée sont : 1° l'absence de motifs; elle survient en effet d'une façon toute spontanée, sans que l'on puisse invoquer soit un écart de régime, soit l'influence du froid, soit toute autre cause : c'est donc, pour ainsi dire, une « diarrhée essentielle »; — 2° la persistance presque indéfinie; au point que cette diarrhée peut durer pendant 2, 3, 4 ans; il est vrai, avec des intermittences ou des exacerbations; la thérapeutique est complètement impuissante contre elle.

On observe quelquefois aussi chez les tabétiques un écoulement de sang par l'anus provenant d'hémorragies intestinales. Ces hémorragies ont été étudiées, par Lerat [1], qui en a rassemblé quelques cas dans les services de Féré et de P. Marie. Cet auteur a montré que, dans ces cas, ces hémorragies ont toujours coïncidé avec des douleurs fulgurantes ou autres ressenties dans la région rectale, et qu'elles ont en général été précédées par ces douleurs; souvent aussi il y a eu atténuation des douleurs au moment où s'est montrée l'hémorragie. Lerat fait remarquer combien cette manière d'être des hémorragies anales des tabétiques est en concordance avec la description de Straus pour les ecchymoses cutanées du tabes, car celles-ci accompagnent d'ordinaire les douleurs fulgurantes, et lorsqu'elles se montrent, ces dernières ne tardent pas à diminuer ou à disparaître.

On a aussi signalé des « crises hépatiques » caractérisées par des paroxysmes périodiques, des douleurs dans la région hépatique avec ictère et selles décolorées chez des sujets à l'autopsie desquels on a trouvé avec la sclérose des cordons postérieurs une absence complète de calculs biliaires [(W. Krause [2]), Bernhardt [3]].

[1] Lerat. *Contribution à l'étude des hémoptysies et des hémorragies par l'anus, liées aux crises douloureuses thoraciques et rectales de l'ataxie locomotrice progressive.* Th. de Paris, 1891.

[2] W. Krause. *Journ. of nerv. and ment. disease*, 1899

[3] Bernhardt. Jubilé de Leyden.

II. **Appareil respiratoire.** — A) *Larynx.* — Les troubles laryngés sont fréquents dans le tabes et assez variés, d'où le nom de « laryngisme tabétique » sous lequel Charcot a proposé de les englober.

Les crises laryngées constituent un des accidents les plus singuliers de ce groupe. Elles ont été tout d'abord étudiées par Féréol, puis par Jean Charcot et Krishaber, Cherchewsky, etc.... Elles sont essentiellement constituées par une dyspnée d'un caractère spécial, associée ou non à des quintes de toux.

Cette dyspnée est d'intensité variable, tantôt très violente au point de s'accompagner d'un véritable ictus laryngé, tantôt légère et peu apparente, parfois transitoire, parfois d'une durée assez longue. Souvent, au cours de cette dyspnée, on constate que les inspirations sont difficiles, comme forcées, et s'accompagnent d'un bruit plus ou moins fort, assez analogue au cornage.

Lorsque à cette dyspnée se joint la toux, celle-ci se présente ordinairement sous forme de quintes avec « reprise » qui souvent simulent à s'y méprendre la toux quinteuse de la coqueluche.

Les crises laryngées ont une durée variable suivant les sujets : depuis quelques minutes, quelques heures, jusqu'à plusieurs jours; il est même un certain nombre de malades qui, d'une façon continue, se trouvent dans un état de « laryngisme chronique » au cours duquel surviennent de temps en temps des exacerbations prenant la forme de crises laryngées complètes.

Quelque effrayants que puissent être les accidents dyspnéiques qui accompagnent parfois les crises laryngées, d'une façon générale on doit dire qu'elles se terminent d'une manière favorable; brusquement ou peu à peu ces accidents disparaissent et le calme renaît; dans quelques cas cependant on a vu la mort survenir au cours d'une de ces crises.

Gerhardt (*Berl. klin. Wochenschr.*, 1895, n° 16, p. 369) dit que l'on pourrait dans quelques cas arrêter les crises laryngées tabétiques par la cocaïnisation de la muqueuse nasale. Je n'ai pas eu pour ma part l'occasion de vérifier ce fait, mais d'après les excellents résultats que j'ai obtenus dans l'expérimentation chez les animaux (cocaïnisation de la muqueuse nasale avant la chloroformisation chez le chien), j'aurais une grande tendance à penser que cette médication pourrait avoir un effet favorable non seulement dans les crises laryngées tabétiques, mais encore dans certaines dyspnées nerveuses.

La cause immédiate de ces crises devrait pour certains auteurs être recherchée dans une paralysie des muscles du larynx, notamment des dilatateurs de la glotte. Pour Charcot et Krishaber, elles seraient dues à une contracture réflexe des lèvres de la glotte, contracture consécutive elle-même à une hyperesthésie de la muqueuse du larynx; aussi ces auteurs ont-ils pu provoquer des crises par l'attouchement de la muqueuse laryngée au moyen d'un corps mousse. Oppenheim serait également arrivé à les provoquer en pressant sur un point sensible situé entre le sterno-mastoïdien et le larynx, à la hauteur du cartilage cricoïde; mais ce point sensible ne semble pas exister chez tous les tabétiques atteints de crises laryngées. Pour Collet (de Lyon) [1] les symptômes de la crise laryngée sont tout différents de ceux de la paralysie des dilatateurs : la paralysie des abducteurs se caractériserait par un enrouement de la voix sans trouble respiratoire au repos, avec stridor respiratoire plus ou moins violent quand le malade s'agite; la crise laryngée se manifesterait parfois par un simple

[1] Collet. *Soc. sc. méd. de Lyon*, février 1902.

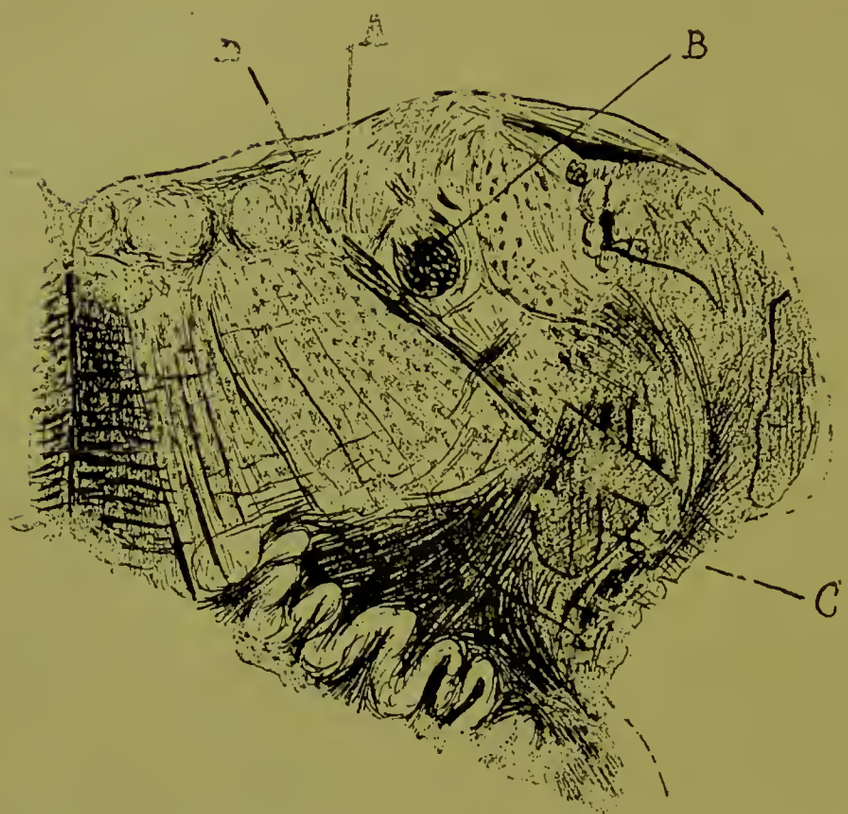


Fig. 246. — Moitié droite de la coupe d'un bulbe *normal*. La ligne transversale supérieure représente le plancher du IV^e^ ventricule; la ligne verticale qui borde la figure à gauche est le raphé. — *A*, noyau de la X^e^ paire; — *B*, racine ascendante du glosso-pharyngien commune aux fibres des nerfs spinal et pneumogastrique, *fasciculus solitarius*; — *C*, racine ascendante de la V^e^ paire; — *D*, fibres radiculaires du pneumogastrique. (D'après Oppenheim.)



Fig. 247. — Moitié droite de la coupe de bulbe dans un cas de tabes avec crises laryngées. — *A*, noyau de la X^e^ paire, il est altéré et ne contient plus de fibres nerveuses; — *B*, racine ascendante du glosso-pharyngien, commune aux fibres des nerfs spinal et pneumogastrique, *fasciculus solitarius*; ce faisceau est très altéré, les fibres nerveuses y ont complètement disparu; — *C*, racine ascendante de la V^e^ paire, elle est blanche, très altérée; — *D*, fibres radiculaires du pneumogastrique ayant sur cette coupe presque entièrement disparu. (D'après Oppenheim.)

picotement, plus souvent par un véritable spasme de la glotte avec ou sans toux, stridor, cyanose, parfois chute, perte de connaissance, attaque épileptiforme, arrêt de la respiration même; la paralysie peut simuler d'après cet auteur les crises laryngées, elle peut y prédisposer, les rendre plus fréquentes et plus graves, mais non les causer; leur origine doit être recherchée dans une irritation réflexe du nerf laryngé supérieur (1).

Quoi que l'on pense du mécanisme de production de ces crises, il est certain que les *paralysies laryngées* (2) sont assez fréquentes dans le tabes. Celle qu'on observe le plus souvent serait celle du muscle crico-aryténoïdien postérieur, dilatateur de la glotte; cette paralysie serait le plus souvent bilatérale, d'où la production du cornage par défaut d'abduction des cordes vocales pendant la respiration. — Le thyro-aryténoïdien, le crico-aryténoïdien latéral, peuvent aussi être atteints de paralysie, mais moins souvent et à un degré moindre que le crico-aryténoïdien postérieur.

A la suite de ces troubles moteurs du larynx on voit survenir non seulement la dyspnée et le cornage dont il a déjà été question, mais aussi des modifications de la voix : celle-ci devient alors fausse, enrouée, bitonale.

Quelques auteurs disent avoir observé l'ataxie des cordes vocales et la comparent à celle des mouvements des membres. Lépine (3) a constaté avec des manifestations laryngées des troubles de la motilité de la langue, avec de l'aphonie, de l'anarthrie.

Les différents phénomènes du laryngisme tabétique semblent être dus à des altérations des nerfs bulbaires : pneumogastrique, spinal, glosso-pharyngien; parfois aussi on a signalé l'atrophie des noyaux bulbaires de ces nerfs (Jean, Demange, Landouzy et Déjerine, J. Ross, Kahler, Oppenheim, etc...); enfin Ross et Oppenheim ont appelé l'attention sur la lésion de la racine ascendante du système mixte latéral (*fasciculus solitarius*) dont les fibres peuvent être presque entièrement détruites. Schlesinger, Oppenheim, Grabower auraient d'autre part trouvé l'atrophie du pneumogastrique et du récurrent avec intégrité des noyaux bulbaires.

B) *Trachée.* — D'après Sicard (4), dans le tiers des cas il y aurait anesthésie de la trachée au choc et à la compression; la compression ne provoquerait pas l'angoisse habituelle ni les irradiations douloureuses. Exceptionnellement on a pu rencontrer une perforation, véritable mal perforant de la trachée (J. Teissier et Favel) (5).

C) *Poumon.* — Quant au poumon, les troubles de cet organe, s'il en existe au cours du tabes, ne sont guère connus. On peut cependant citer les hémoptysies étudiées par Lerat, qui les a vues, comme on l'a dit plus haut à propos des hémorragies anales, accompagner les douleurs fulgurantes et en ceinture au niveau du thorax et marquer la disparition de celles-ci. Bien entendu ces hémoptysies n'ont rien à faire avec celles de la tuberculose qui quelquefois se montrent chez les tabétiques dans la période terminale. — Goldflam (6) a observé dans le

(1) R. Dreyfuss. Die Lähmungen der Kehlkopfmusculatur im Verlaufe der Tabes dorsualis. *Virchow's Archiv*, t. CXX, 1890.
(2) H. Burger. *Les troubles laryngés dans le tabes dorsal*, Leyde, 1891.
(3) Lépine. *Soc. sc. méd. de Lyon*, 1894.
(4) Sicard. *Soc. méd. des hôp.*, 25 février 1899.
(5) J. Teissier et Favel. *Soc. méd. de Lyon*, 1887.
(6) Goldflam. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1892. p. 252.

tabes une phtisie fibreuse qui, d'après lui, ne serait qu'une de ces phtisies syphilitiques signalées par Virchow, Fournier, Lancereaux, etc....

III. **Appareil urinaire.** — La composition de l'urine serait assez souvent modifiée par suite des troubles de la nutrition générale. On constaterait une diminution du chiffre de l'urée, un abaissement du chiffre de l'acide phosphorique total avec augmentation proportionnelle de l'acide phosphorique uni aux terres, enfin des variations assez grandes dans la quantité de chlore éliminé, avec propension à l'hyperchlorurie (Livon et Alezais)(1).

Albert Robin a remarqué que, pendant l'excitation nerveuse produite par les douleurs fulgurantes, il y avait des modifications dans la quantité de phosphore incomplètement oxydé.

Dans quelques cas (Reumont, von Hösslin, Möbius, etc...) on observe la présence du sucre. Pour certains auteurs la glycosurie serait due à l'extension des lésions du tabes au plancher du quatrième ventricule. On peut aussi se demander s'il s'agit toujours dans ces cas de glycosurie simple; en effet, G. Guinon et Souques (2) ont soutenu cette opinion que, chez certains tabétiques, la glycosurie est l'expression d'une diathèse héréditaire; pour Charcot, dans les familles dans lesquelles le diabète existe, il n'est pas rare de rencontrer le tabes.

On peut encore constater l'existence d'une polyurie assez abondante survenant parfois avec un caractère paroxysmal, « crise d'urine » de Féré; cette polyurie serait, d'après cet auteur, comparable aux troubles de sécrétion, aux flux qui s'observent assez souvent dans le tabes (sialorrhée, flux intestinal, etc...).

Les *troubles de la miction* sont bien plus intéressants, au point de vue du diagnostic, que ceux de la sécrétion urinaire; en effet, ils comptent parmi les symptômes du début. Dès la période initiale, la plupart des tabétiques remarquent qu'ils n'urinent plus aussi facilement qu'autrefois, ils sont obligés de pousser et d'attendre avant que les premières gouttes se montrent au méat. De même, dès cette période, ou un peu plus tard, ils s'aperçoivent que parfois ils se trouvent mouillés par quelques gouttes d'urine sans y avoir pris garde.

C'est là d'ailleurs une incontinence toute relative, qui n'aboutit que rarement à l'incontinence absolue; celle-ci d'ailleurs, ainsi que la rétention complète, peut se montrer dans le tabes, mais on ne saurait considérer ni l'une ni l'autre comme appartenant à la symptomatologie ordinaire de cette affection. Un certain nombre de tabétiques ont cependant des émissions involontaires d'urine nocturnes qui les gênent beaucoup. Les infections urinaires sont fréquentes.

Quelquefois les mictions sont remarquablement fréquentes avec parfois de véritables « crises d'urine » (Féré); dans d'autres cas elles sont si rares que, comme le dit Fournier, les malades n'urinent plus que « par raison » et Genouville (3) a constaté une remarquable anesthésie à la distension soit spontanée, soit provoquée.

On a signalé aussi des phénomènes douloureux assez analogues, par leur mode de début et par leur localisation, aux coliques néphrétiques, d'où le nom de « crises néphrétiques » qui leur a été donné : d'après certains auteurs (Habel, *Centralbl. f. innere. Med.*, n° 7), le rein mobile serait tout particulièrement fréquent chez les femmes tabétiques et certaines crises néphrétiques

(1) Livon et Alezais. *Recherches sur les urines des tabétiques*. Congrès pour l'avancement des sciences, septembre 1887.

(2) G. Guinon et Souques. *Arch. de neurol.*, 1891.

(3) Genouville. Thèse de Paris, 1894.

seraient en réalité des crises de néphroptose. — Fournier décrit également des phénomènes douloureux du côté de la vessie sous le nom de « coliques vésicales ».

IV. **Appareil génital.** — Les troubles de cet appareil sont également assez fréquents et surviennent dès les premières périodes de la maladie. Au début, ils consistent surtout en des phénomènes d'excitation génitale: les érections sont quelquefois incessantes, au point de donner lieu à un véritable priapisme, mais les désirs ne sont pas toujours en rapport avec les érections; on voit cependant quelques tabétiques faire à cette période de véritables excès de coït. Les pollutions ne sont pas rares non plus à cette période, elles surviennent souvent par groupes, et Fournier décrit des crises de pollutions comparables aux autres crises viscérales. Parmi les phénomènes d'excitation génitale, il faut compter la tendance qu'ont certains tabétiques à avoir des éjaculations trop rapides, au point qu'elles surviennent au premier contact. On peut également observer des phénomènes douloureux variés, tels que les éjaculations douloureuses, les douleurs constrictives du cordon ou du testicule, les sensations de corps étranger dans l'urètre ou dans le rectum, etc....

Ces phénomènes d'excitation ne tardent pas à être remplacés par un état de dépression génitale, ou bien encore celui-ci se montre d'emblée. Les érections sont nulles ou incomplètes, l'éjaculation tarde ou fait défaut; bientôt l'inappétence sexuelle devient absolue.

Le réflexe crémastérien et le réflexe bulbo-caverneux d'Onanoff[1] se comportent d'une façon parallèle aux phénomènes de dépression génitale, ils diminuent à mesure que celle-ci se montre et disparaissent complètement lorsque celle-ci a acquis un certain degré; nous possédons donc là un moyen précieux de nous rendre compte de l'état dans lequel se trouvent les fonctions génitales.

On peut encore constater l'atrophie et l'anesthésie des testicules à la pression. Ces phénomènes ont été signalés par Pitres et étudiés par Rivière[2], puis par Biot et Sabrazès[3] par Heveroch[4]; ils peuvent être extrêmement prononcés et se montrent avec une certaine fréquence.

Chez la femme, les troubles de l'appareil de la génération sont fort analogues à ceux qui s'observent chez l'homme. Parmi les phénomènes d'excitation génitale, il convient de signaler celui que Pitres[5] a désigné du nom de « crises clitoridiennes ». Celles-ci consistent en des sensations érotiques débutant par l'érection du clitoris et aboutissant au spasme vénérien complet, le tout se répétant un plus ou moins grand nombre de fois dans une journée et survenant sans aucune espèce de provocation.

En outre Morselli[6] a décrit sous le nom de « crises vulvo-vaginales » des douleurs parfois fort vives, survenant par accès, dans le territoire vulvo-vaginal, et qui seraient dues à un spasme du constricteur du vagin. La stérilité est très

(1) Onanoff. Du réflexe bulbo-caverneux. *Soc. de biol.*, séance du 3 mai 1889.

(2) Rivière. *De l'anesthésie et de l'atrophie testiculaires dans l'ataxie locomotrice.* Thèse de Bordeaux, 1886.

(3) Biot et Sabrazès. L'analgésie et l'atrophie des testicules dans l'ataxie locomotrice. *Revue de méd.*, 1891.

(4) Heveroch. *Soc. neurol.*, avril 1902.

(5) Pitres. Des crises clitoridiennes au début ou dans le cours de l'ataxie locomotrice. *Progrès méd.*, 1884, n° 57, p. 729.

(6) Morselli. Sulle crisi vulvo-vaginali nell' atassia locomotrice. *Giornale di Neuropatologia*, 1890, mars-juin, p. 117.

[P. MARIE.]

fréquente, presque générale, chez la femme tabétique (Mendel)(1); quand la grossesse survient et que, fait assez rare, elle arrive à terme, l'accouchement peut être à peu près complètement indolore par suite de l'anesthésie dans le domaine du plexus hypogastrique (Litschkus, Cohn, Mirabeau(2), J. Heitz).

V. **Appareil vasculaire.** — Du côté des *vaisseaux*, on sait quelle est la fréquence des lésions au cours du tabes, un grand nombre de tabétiques étant des artérioscléreux; pour certains auteurs, les altérations de la moelle seraient même une conséquence directe de l'artériosclérose; il est vraisemblable que cette artériosclérose est due surtout à l'influence de la syphilis, qui, comme on sait, se retrouve presque toujours dans les antécédents des tabétiques. Les lésions de l'aorte comptent notamment parmi les plus fréquentes, L. Lévi a, dans le service de H. Barth, observé un cas de rupture de l'aorte.

Du côté du *cœur*, les lésions sont également loin d'être rares. Quelques auteurs pensent que l'on rencontre le plus ordinairement des affections mitrales ; il semble au contraire que le nombre des affections aortiques soit beaucoup plus considérable. Ce fait coïncide d'ailleurs fort bien avec ce qui vient d'être dit au sujet de la fréquence des lésions vasculaires chez les tabétiques et de l'influence probable de la syphilis sur la production de celles-ci. Pour certains auteurs (Berger, Rosenbach, Grasset, J. Teissier, H. C. Wood), les altérations cardiaques au cours du tabes devraient être considérées comme un véritable trouble trophique d'origine nerveuse; J. Teissier a rencontré plusieurs fois des perforations valvulaires, véritables maux perforants des valvules; des sigmoïdes aortiques principalement. Plus exceptionnellement, d'après Teissier, la lésion spinale déterminerait une dilatation des cavités du cœur(3).

A ces affections cardio-vasculaires, il convient de rapporter, du moins dans la majorité des cas, les accès d'*angine de poitrine* qui s'observent quelquefois chez les tabétiques. Pour Leyden cependant, l'angor pectoris serait dû à ce que les rameaux cardiaques du pneumogastrique sont intéressés directement par le processus tabétique, en un mot à ce que le pneumogastrique est atteint de névrite périphérique, comme le sont beaucoup d'autres nerfs au cours du tabes, et Leyden, à l'appui de son opinion, invoque ce fait qu'il n'est pas rare d'observer chez un même sujet la coïncidence des crises gastriques et des crises d'angine de poitrine, dépendant les unes et les autres des altérations du pneumogastrique.

La *maladie de Basedow* peut quelquefois, et même assez souvent, s'observer chez les tabétiques, ainsi que l'ont montré Barié(4) et Joffroy(5); il s'agit là de malades présentant très complètement les symptômes de l'une et l'autre affection. Pour Barié, dans ces cas ce sont les lésions du tabes qui en se propageant à certaines régions du bulbe déterminent les symptômes de la maladie de Basedow. Pour Joffroy au contraire, ainsi que pour Ballet, on aurait affaire à deux maladies nerveuses distinctes, sans relation de cause à effet. — La fréquence relative de ces cas est telle qu'il semble bien que le tabes exerce une action directe sur l'apparition de la maladie de Basedow. On pourrait à la rigueur admettre que cette dernière survient ici de la même façon que l'hystérie

(1) Mendel. *Neurol. Centralbl.*, 1901.
(2) Mirabeau. *Centralbl. f. gynækol.*, 1er février 1902.
(3) J. Teissier. *Lyon médical*, 10 février 1884.
(4) Barié, *Soc. méd. des hôp. de Paris*, séance du 14 décembre 1888.
(5) Joffroy. *Soc. méd. des hôp. de Paris*, séance du 14 décembre 1888.

dans le tabes ou dans la sclérose en plaques, mais dans l'ignorance où nous sommes de la véritable nature de la maladie de Basedow, on ne saurait rejeter *a priori* l'idée qu'elle puisse être causée par des lésions anatomiques du système nerveux dues aux progrès du processus tabétique. Un fait d'apparence connexe est assez important à signaler. Charcot a montré que, dans le tabes, la tachycardie est fréquente et qu'il n'est pas rare d'observer des malades ayant 100 et 120 pulsations; peut-être s'agit-il là d'un degré infiniment atténué des lésions, qui dans d'autres cas amènent la maladie de Basedow. Quant aux résultats de l'examen nécroscopique dans ces cas de coïncidence du tabes et de la maladie de Basedow, ils sont variables. Dans un cas, P. Marie et G. Marinesco (1) ont observé une altération très nette, dans le bulbe, du faisceau solitaire; or, on sait que Mendel (2) a, dans une observation de maladie de Basedow, constaté l'existence d'une dégénération du faisceau solitaire et du corps restiforme; il est donc possible que cette lésion du faisceau solitaire ait joué, dans ce cas, un rôle dans la production des symptômes basedowiens. Il est vrai qu'à la rigueur cette lésion pourrait être purement et simplement rattachée aux crises gastriques dont souffrait cette malade. D'autre part, Joffroy et Achard (3), dans une autopsie de tabes avec maladie de Basedow, n'ont rien constaté d'analogue. Il est donc nécessaire d'attendre de nouvelles recherches sur ce sujet. On pourrait aussi se demander si les lésions du grand sympathique, dont l'existence est fort probable au cours du tabes, ne joueraient pas un rôle important dans la production du syndrome de Basedow associé à l'ataxie locomotrice.

De ces troubles cardio-vasculaires nous rapprocherons l'abaissement fréquent de la température centrale que P. Marie et Guillain (4) ont constaté chez les tabétiques.

VI. **Appareil cérébral.** — En outre de l'hémiplégie qui a déjà été signalée à propos des troubles de la motilité et de certaines manifestations relevant de l'hystérie concomitante, il n'est pas rare d'observer des symptômes dus à la participation des centres encéphaliques.

Différentes formes d'accidents convulsifs ont été signalées; les uns sont constitués par des *attaques apoplectiformes* qui peuvent être tout à fait analogues à celles de l'hémorragie ou du ramollissement cérébral, ces attaques ont été surtout étudiées par Lecoq, Giraudeau, Kahler, Bernhardt, etc... ; les autres prennent l'apparence d'*attaques épileptiformes* partielles ou non, quelquefois même tout à fait analogues à celles de l'épilepsie vraie. Hoffmann pense qu'il s'agit là, dans certains cas, d'une épilepsie d'origine vaso-motrice sous la dépendance directe des lésions du tabes dans le bulbe ou dans la protubérance.

Les troubles psychiques sont également assez fréquents; dans certains cas ils sont très accentués, et Dieulafoy a, chez quelques malades, décrit une « folie tabétique ». Parisot (5) a plus récemment appelé l'attention sur une forme

(1) P. Marie et G. Marinesco. Coïncidence du tabes et de la maladie de Basedow; autopsie. *Revue neurol.*, 1895, n° 10, p. 250.

(2) Mendel. *Deutsche med. Wochenschr.*, 1892, p. 89.

(3) A. Joffroy et Ch. Achard. Maladie de Basedow et tabes; autopsie. *Arch. de méd. expér.*, 1er mai 1893, p. 404.

(4) P. Marie et Guillain. *Soc. de neurol.*, 4 juillet 1901.

(5) Parisot. *Revue méd. de l'Est*, 1897.

spéciale de démence chez les tabétiques, distincte de la paralysie générale et caractérisée par l'affaiblissement marqué des facultés intellectuelles, de la mémoire, de la volonté, du jugement, de l'attention, par la perte en un mot de toute activité mentale. Il est en effet incontestable que certains tabétiques présentent des troubles psychiques qui semblent indépendants de la symptomatologie ordinaire de la paralysie générale et peuvent être très accentués. Quant aux changements d'humeur, à l'irritabilité des tabétiques, ils ne semblent pas être très différents de ceux que l'on constate chez les autres malades atteints d'affections chroniques.

La partie la plus intéressante de cette question est celle qui a trait aux rapports du tabes et de la paralysie générale. Ces rapports ont été remarqués depuis de longues années; c'est surtout Baillarger (1862), au point de vue clinique, Westphal (1867) (1), au point de vue anatomique, qui les ont particulièrement signalés. Depuis lors de nombreux travaux (2) ont paru sur ce sujet, et il est bien établi que d'une part, chez certains tabétiques, on voit survenir les symptômes de la paralysie générale; d'autre part, chez certains paralytiques généraux, on voit survenir les symptômes du tabes. En outre, on constate dans un bon nombre d'autopsies de paralytiques généraux des lésions des cordons postérieurs plus ou moins analogues à celles qui s'observent dans le tabes. Parmi les auteurs qui ont rapporté des faits de ce genre, il faut particulièrement citer dans ces dernières années, Joffroy, Raymond, Flechsig (3), Fürstner (4), qui ont contribué à établir dans ces cas la localisation exacte des lésions médullaires. Rabaut (5), élève de Joffroy, a soutenu l'opinion que la sclérose médullaire que l'on rencontre parfois dans la paralysie générale est différente de la sclérose tabétique, que la lésion primitive siège non sur les racines postérieures ou la méninge, mais sur les neurones de la substance grise; aussi les zones de sclérose seraient-elles discontinues et sur une même coupe, la sclérose serait diffuse et irrégulière avec intégrité relative ou absolue des racines postérieures ou des zones de Lissauer. Enfin, inversement, Jendrassik a constaté, dans le cerveau de quelques tabétiques ne présentant aucune espèce de troubles psychiques pouvant faire penser à la paralysie générale, des lésions des circonvolutions cérébrales fort analogues à celles de cette affection. Plus récemment, Nageotte (6) a observé des faits analogues.

De tous ces faits il résulte que la combinaison des lésions des cordons postérieurs avec celles de la paralysie générale est fréquente. On ignore quel est le pourcentage des cas de tabes dans lequel existent des lésions cérébrales, mais on a trouvé que le nombre des cas de paralysie générale dans lesquels se montrent des lésions médullaires est de près de 75 pour 100. Quant à la question de savoir comment survient cette combinaison, elle est loin d'être entièrement

(1) Westphal. Ueber Erkrankungen des Rückenmarks bei der allgemeinen progressiven Paralyse der Irren. *Archiv. für pathologische Anatomie.* XXXVIII, XXXIX et XL, et *Mémoires in Archiv. f. Psych.*, VIII et XV.

(2) Voir notamment la discussion à ce sujet à la *Soc. méd. des hôp.*, en 1892, entre Raymond, Ballet, Joffroy, etc.

(3) Flechsig. Ist die Tabes dorsualis eine System Erkrankung? *Neurologisches Centralblatt.* 1890, nos 2 et 3.

(4) Fürstner. Zur Pathologie und Pathologischen Anatomie der progressiven Paralyse insbesondere über die Veränderungen des Rückenmarkes und der peripheren Nerven. *Arch. für Phys.*, 1892, XXIV, p. 85.

(5) Rabaut. Thèse Paris, 1898.

(6) Nageotte. *Soc. de biol.*, 28 janvier 1895, et thèse de Paris, 1895.

résolue. Pour quelques auteurs, il s'agirait d'une propagation des lésions, suivant le cas du cerveau à la moelle ou de la moelle au cerveau. Si l'on adopte l'opinion d'après laquelle le tabes, de même que la paralysie générale, est une lésion d'origine syphilitique, il devient inutile de faire intervenir une semblable propagation (hypothèse en somme peu satisfaisante); on comprend en effet que l'une et l'autre lésions (le tabes et la paralysie générale étant, non pas des maladies, mais seulement des lésions) sont, non pas consécutives, mais pour ainsi dire contemporaines. Elles sont parallèles et non reliées l'une à l'autre par des relations réciproques de cause à effet; ces deux sortes de lésions sont toutes deux sous la dépendance directe du processus syphilitique, c'est le principal lien qui existe entre elles : les données récentes de l'examen cytologique du liquide céphalo-rachidien, en révélant la méningite avec prolifération lymphocytaire qui existe dès le début de l'une et de l'autre de ces affections, ont apporté, ce semble, à cette opinion un nouvel appui. Un fait doit être signalé au point de vue anatomo-pathologique, d'après Pierre Marie, c'est que la lésion des cordons postérieurs montre des corps granuleux beaucoup plus souvent dans la paralysie générale que dans le tabes.

Quelle que soit la fréquence relative de la coïncidence des lésions tabétiques et de celles de la paralysie générale, il ne faudrait pas croire que tous les tabétiques soient exposés à devenir des paralytiques généraux. Loin de là, le plus grand nombre d'entre eux conservent tout à fait intactes leurs facultés intellectuelles, et il est exceptionnel que dans les services d'hôpital où se trouvent un grand nombre d'anciens tabétiques, on soit obligé d'en faire passer dans les services d'aliénés. Au contraire, parmi les tabétiques au début, cette nécessité survient quelquefois. Il semble qu'il y ait là quelque chose d'analogue à ce qui s'observe pour la névrite optique du tabes, qui comme on l'a vu, lorsqu'elle doit survenir, se montre dès les premières périodes de l'affection et rarement dans les périodes tardives. Des troubles mentaux, paralytiques ou non, semblent se montrer tout particulièrement dans le tabes avec cécité d'après Léri; il semble que l'amaurose dite « tabétique » soit aussi proche de la paralysie générale que du tabes dorsal : paralysie générale, tabes dorsal et amaurose tabétique seraient trois localisations d'un même processus.

Marche et formes. — Quelque tranchée que semble être la symptomatologie du tabes, on est bien obligé d'admettre, quand on a un peu étudié cette affection, qu'il n'y a pas deux cas de tabes qui soient identiques l'un à l'autre, soit au point de vue clinique, soit au point de vue anatomo-pathologique; c'est dire que si les formes sont innombrables, la marche est tout aussi loin d'être unique. D'une façon générale, on a cependant l'habitude de distinguer dans l'évolution du tabes au moins trois périodes : la période préataxique, la période ataxique, la période de confinement au lit. Chacune de ces périodes peut avoir une durée extrêmement variable; il faut même admettre que le tabes peut commencer directement par l'une de ces trois périodes, de même que son évolution reste parfois limitée à l'une d'entre elles seulement. C'est ainsi par exemple que, dans certains cas, la paraplégie survient dans la période initiale du tabes, les malades se trouvent donc dès le début confinés au lit.

D'autre part, il n'est pas rare de rencontrer des tabétiques qui, pendant dix, quinze ans et plus, ne présentent que des douleurs fulgurantes et la perte des

réflexes tendineux sans que jamais se montre une incoordination véritablement gênante.

Même quand les malades arrivent à la période d'incoordination, ce trouble des mouvements peut fort bien rester indéfiniment stationnaire et ne les empêcher nullement d'aller et venir comme tout le monde et de jouir d'une santé à peu près parfaite, les différents symptômes viscéraux du tabes faisant défaut ou n'existant qu'à l'état de vestige. Ces faits ne sont d'ailleurs pas aussi rares qu'on le croit, ce sont eux qui constituent la *forme bénigne* du tabes (Charcot, Babinski, Benedikt).

Il est à peu près impossible, dans l'état actuel de nos connaissances, lorsqu'on se trouve en présence d'un cas de tabes au début, de dire de quelle manière celui-ci évoluera. On peut cependant, jusqu'à un certain point, mettre à profit les remarques faites par certains auteurs, remarques d'après lesquelles les cas où les douleurs sont très vives ne présenteraient généralement pas, dans la suite de leur évolution, des accidents médullaires trop intenses (E. Remak); il en est de même pour les cas qui dès le début s'accompagnent d'une névrite optique. A cette règle on citerait d'ailleurs un certain nombre d'exceptions.

A côté des formes bénignes, il faut signaler les *formes graves* dans lesquelles, malgré tous les traitements, on ne parvient pas à empêcher la maladie de suivre une marche rapidement progressive, au point qu'en quelques années on voit se dérouler les plus pénibles accidents du tabes. On a d'ailleurs vu des tabes bénins brusquement *aggravés* : la grossesse jouerait assez souvent ce rôle (J. Heitz). Au point de vue de la prédominance de tels ou tels symptômes, Brissaud distingue une forme commune sensitivo-motrice, une forme motrice pure et une forme sensitive pure : c'est dans la forme sensitive qu'on rencontrerait d'ordinaire le plus de troubles trophiques; Rispal et Bauby [1] admettent cependant une forme trophique.

Au point de vue de la localisation des lésions et par conséquent des symptômes, il y a lieu également de distinguer plusieurs formes.

Dans le *tabes cérébro-bulbaire*, il y a prédominance des manifestations du côté des nerfs crâniens, notamment du côté des yeux; ce n'est d'ailleurs pas à dire que dans cette forme les troubles psychiques se montrent avec une prédilection particulière.

Le *tabes supérieur* ou *cervical* est celui qui frappe surtout les membres supérieurs et beaucoup moins les membres inférieurs (Weir Mitchell, Martius, Bernhardt, Eichhorst, etc...); ces derniers peuvent même être à ce point indemnes que dans certains cas le réflexe rotulien demeure conservé.

On pourrait même peut-être, au moins au début, distinguer d'autres variétés de tabes suivant la localisation du processus dans l'axe médullaire. Déjerine et Ingelrans [2], Jean Heitz [3] ont rapporté des cas de tabes dont le début s'est fait sous l'aspect d'une lésion du cône terminal. Labbé et Sainton [4] ont décrit un type bulbaire inférieur caractérisé par la prédominance des crises gastriques et laryngées.

Il faut évidemment tenir un grand compte des variétés de tabes, au point de vue de l'évolution de cette maladie; comme on l'a vu, un certain nombre de

(1) Rispal et Bauby. *Toulouse méd.*, 1902.
(2) Ingelrans. Thèse de Paris, 1897.
(3) J. Heitz. *Gaz. hebd. de méd.*, 13 juillet 1902.
(4) Labbé et Sainton. *Soc. méd. des hôp.*, 1901.

cas restent stationnaires, d'autres progressent plus ou moins vite ; il est un fait remarquable, reconnu aujourd'hui par la plupart des neurologistes et sur lequel Brissaud, Marie, ont attiré l'attention (1), c'est la diminution dans ces dernières années de la gravité du tabes ; il semble certain que le tabes évolue plus lentement, quelle qu'en soit la forme, tabes fruste ou tabes classique, que son évolution s'arrête souvent et qu'il se fixe comme une infirmité plus ou moins sérieuse, qu'il est même parfois *régressif* et peut aboutir à une sorte de guérison clinique par l'amélioration progressive des crises douloureuses et de l'ataxie, qu'enfin il aboutit rarement au tableau du tabes complet, de l'ataxie locomotrice progressive de Duchenne. P. Marie et Mocquot ont récemment établi une statistique curieuse à cet égard (2) ; ils ont trouvé que sur 66 tabétiques décédés dans le service de Bicêtre, 34, soit plus de la moitié, 51,5 pour 100, étaient morts après 60 ans ; sur 58 tabétiques vivants, 25, soit 43,1 pour 100, ont plus de 55 ans, et 40, soit 68,9 pour 100, ont plus de 50 ans ; ces chiffres montrent d'une façon frappante la faible gravité du tabes quoad vitam ; l'âge moyen qu'atteignent les tabétiques n'est pas moindre que l'âge terminal moyen des sujets normaux. C'est sans doute à l'application précoce et énergique du traitement spécifique qu'il faut attribuer cette atténuation de la gravité du tabes, bien plus qu'à une modification heureuse de la maladie ou du terrain ; Babinski pense qu'en outre nous savons mieux reconnaître aujourd'hui les tabes frustes et que cette bénignité n'est en partie que relative. Quoi qu'il en soit, la mort, quand elle arrive, survient rarement comme suite directe d'accidents tabétiques (crise laryngée, accidents bulbaires aigus de Hanot et Joffroy, accidents apoplectiformes ou épileptiformes, etc...). Le plus souvent, la mort est due à un processus tout différent, ne présentant guère de relation avec le tabes : pneumonie, tuberculose pulmonaire, affection cardiaque, artério-sclérose, affections rénales ou vésicales, maladies infectieuses diverses, hémorragie cérébrale. C'est ce qui explique que la durée du tabes soit dans un bon nombre de cas aussi longue, car il n'est pas rare d'observer des malades chez lesquels l'affection dure pendant 15, 20, 25 ans et davantage. Dans ces cas, l'évolution du tabes semble, à partir d'un certain moment, s'être complètement arrêtée.

Anatomie pathologique. — Dans le tabes, on peut observer des lésions multiples du côté non seulement des centres nerveux, mais encore des différents nerfs ; il est donc de toute nécessité de passer ici en revue le système nerveux tout entier. Pour être exact, il faut ajouter que les lésions que l'on trouve chez les tabétiques ne siègent pas uniquement sur le système nerveux, mais que bien d'autres organes encore peuvent être atteints. Le fait n'a rien d'étonnant, si l'on veut bien accepter la manière de voir qui consiste à considérer le tabes, non pas comme une maladie dans le sens propre du mot, mais comme le résultat d'une action spéciale de la syphilis sur le système nerveux. Rien n'empêche, en effet, que cette même influence de la syphilis s'exerce sur d'autres organes indépendants de ce système.

A une certaine époque, le tabes a été considéré comme une maladie de la

(1) Brissaud, Marie, Raymond, Joffroy, Babinski, Ballet. *Soc. de neurol.*, 9 janvier 1902. — Discussion à la *Berlin. Gesellsch. f. Psych. und Nervenk.*, septembre 1902 : Oppenheim, Bernhardt, Remak, Jolly, etc.

(2) P. Marie et Mocquot. *Semaine médicale*, 28 octobre 1903.

[*P. MARIE.*]

moelle; il est de fait que dans cette affection les lésions médullaires comptent parmi les plus prononcées et les plus faciles à constater, mais ce serait une grave erreur d'en inférer que ces lésions constituent à proprement parler la base du tabes. Ces réserves étant faites, il faut reconnaître que les traditions ayant cours en nosographie sont telles, à l'heure actuelle, qu'il serait impossible, dans un traité de Pathologie interne, de ne pas décrire le tabes parmi les maladies de la moelle et comme une maladie de la moelle.

Dans la description de l'anatomie pathologique de cette affection, nous devrions donc passer en revue séparément les lésions d'un certain nombre d'organes, tout en rappelant que, quoiqu'elles appartiennent bien au cadre de cette affection, elles sont loin de se trouver chez tous les tabétiques. Mais comme ces lésions des différents organes ont déjà été étudiées à propos des symptômes constatés sur chacun de ces organes, il devient inutile d'en donner de nouveau la description, et nous n'aurons en vue ici que le processus tabétique proprement dit évoluant dans le système nerveux.

I. Moelle. — A l'examen macroscopique, dans les cas où le tabes existe depuis un temps suffisamment long, on constate souvent très nettement un certain degré d'atrophie de la moelle, parfois une augmentation dans la consistance de celle-ci, et même, au niveau du cordon postérieur, un peu de rétraction.

Quelquefois on peut déjà, à travers les méninges, apercevoir une modification dans la coloration de cette région; elle est grise ou d'un gris tirant sur le jaune, d'où le nom, souvent employé pour désigner le tabes, de *dégénération grise* des cordons postérieurs.

Cette même coloration grise se retrouve le plus souvent sur les *racines postérieures*; celles-ci sont, dans les cas suffisamment avancés, minces et atrophiées, contrastant ainsi beaucoup avec les racines antérieures, qui ont conservé leur coloration et leurs dimensions normales. C'est sur les racines des régions inférieures de la moelle et surtout sur celles de la queue de cheval que ces altérations sont le plus prononcées.

Du côté des *méninges*, il faut citer tout particulièrement l'opacité de la pie-mère; cette opacité n'existe d'ailleurs que dans la région postérieure de la pie-mère et surtout dans le segment dorsal (P. Marie et Guillain). La dure-mère est en général indemne, sauf lorsque la pie-mère est elle-même fortement intéressée, et alors la surface interne de la dure-mère peut présenter avec elle quelques adhérences, surtout à sa région antérieure. Au microscope, on voit la pie-mère et l'arachnoïde infiltrées de petites cellules rondes à gros noyau opaque qui sont des lymphocytes; ces cellules forment un manchon autour des vaisseaux et surtout dans la paroi des veines superficielles (Nageotte).

Le *liquide céphalo-rachidien* serait toujours plus abondant que normalement, souvent même d'une façon très marquée (Erb): ses principaux caractères physiques et chimiques sont peu modifiés, sa transparence est normale, son point cryoscopique, son contenu en chlorure de sodium et en albumine demeurent à peu près normaux d'après Léri (1); d'après Guillain et Parant (2) la quantité d'albumine augmenterait sensiblement dans le tabes et la paralysie générale; de plus Wolff, Widal et Sicard, Guillain et Parant ont constamment

(1) Léri. *Archives de médecine*, avril 1902.
(2) Guillain et Parant. *Revue neurolog.*, avril 1905.

trouvé dans le liquide de ces malades une certaine quantité de sérine qui n'existe pas normalement. Seul l'examen cytologique du liquide céphalo-rachidien a acquis dans ces dernières années une importance capitale pour le diagnostic du tabes à la suite des examens de Widal, de R. Monod, de Sicard et Ravaut (*Soc. méd. des hôp.*, janvier 1901) : ces auteurs ont toujours trouvé dans le liquide céphalo-rachidien des tabétiques centrifugé un très grand nombre de lymphocytes, et cela dès les premières périodes; ces recherches ont été confirmées par de très nombreux auteurs, entre autres par Babinski et Nageotte (26 cas), par Sicard (15 cas), par Marie et Crouzon, par Laignel-Lavastine, etc., etc. : seuls Armand-Delille et Camus, Ballet (*Soc. de neurol.*, février et mars 1905) ont trouvé des cas nombreux de tabes sans lymphocytose.

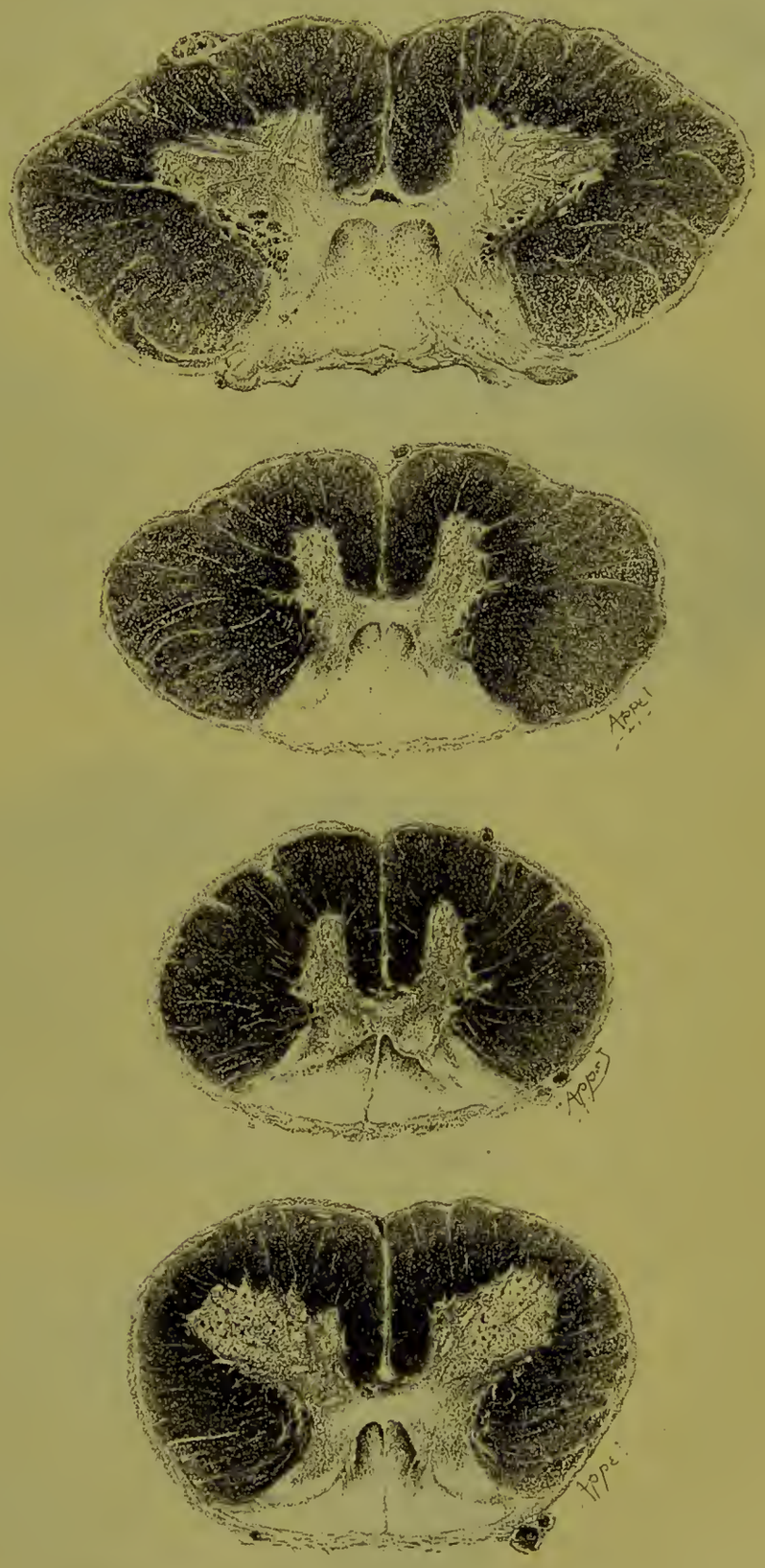


Fig. 248. — Coupes de la moelle dans un cas de tabes très ancien avec lésions sclérenses très prononcées (Led...).

Quand on examine au microscope des coupes de la moelle, on constate que le cordon postérieur est, de chaque côté, le siège d'altérations manifestes. Dans certains cas, le processus est tellement prononcé, que presque toute l'étendue de ce cordon est atteinte, et l'on comprend que quelques auteurs aient cru que les lésions du tabes sont tout à fait diffuses. — En réalité, si l'on examine avec soin les cas typés de cette affection, on ne tarde pas à se convaincre qu'il s'agit

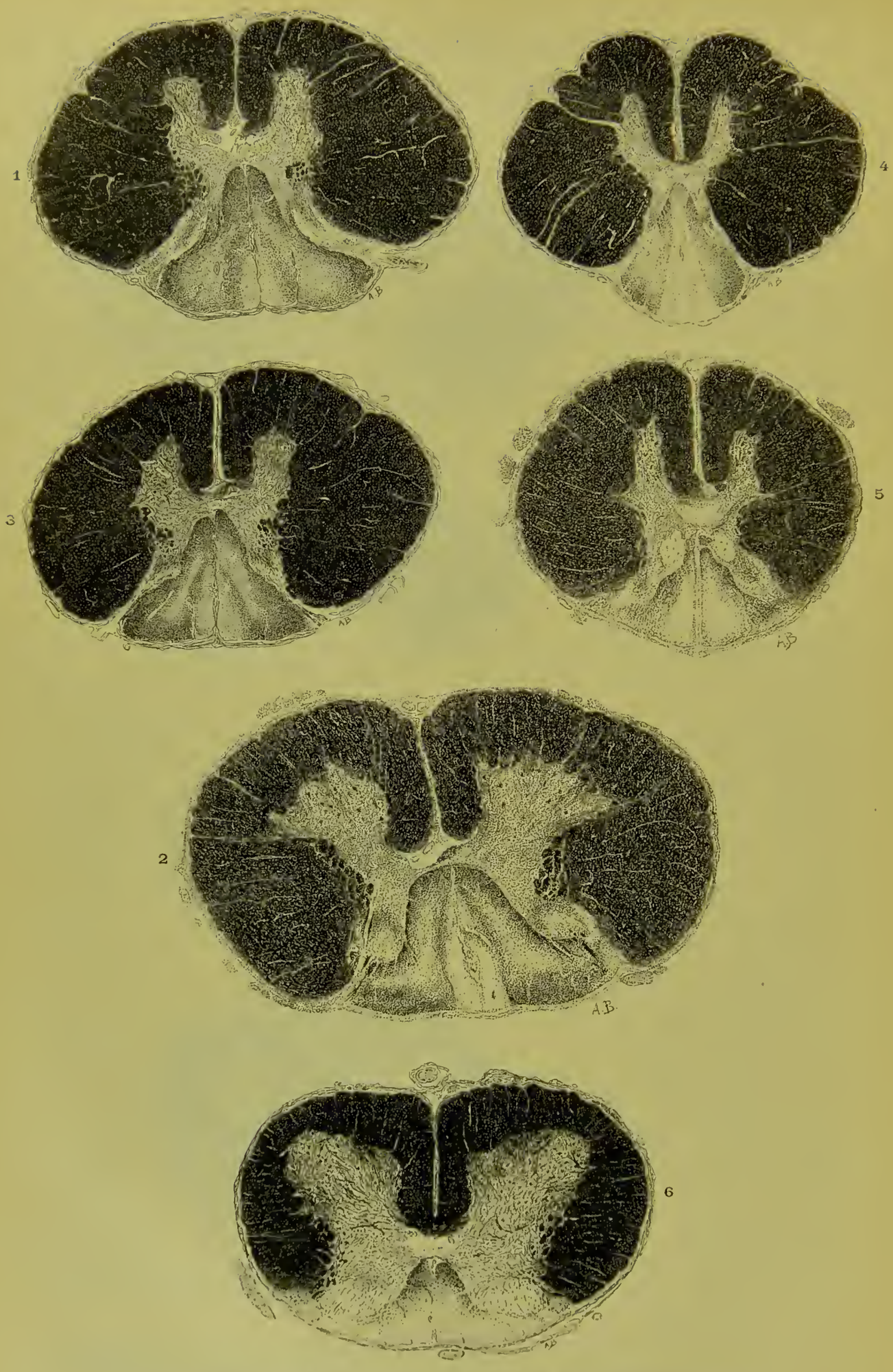


Fig. 249. — Coupes de la moelle dans un cas de tabes où les lésions scléreuses n'ont atteint qu'une intensité moyenne (Rig...).

(Les nécessités de la mise en pages ont obligé à transposer ces coupes de moelle, les numéros placés à côté de chacune rétablissent l'ordre de succession en allant de haut en bas.)

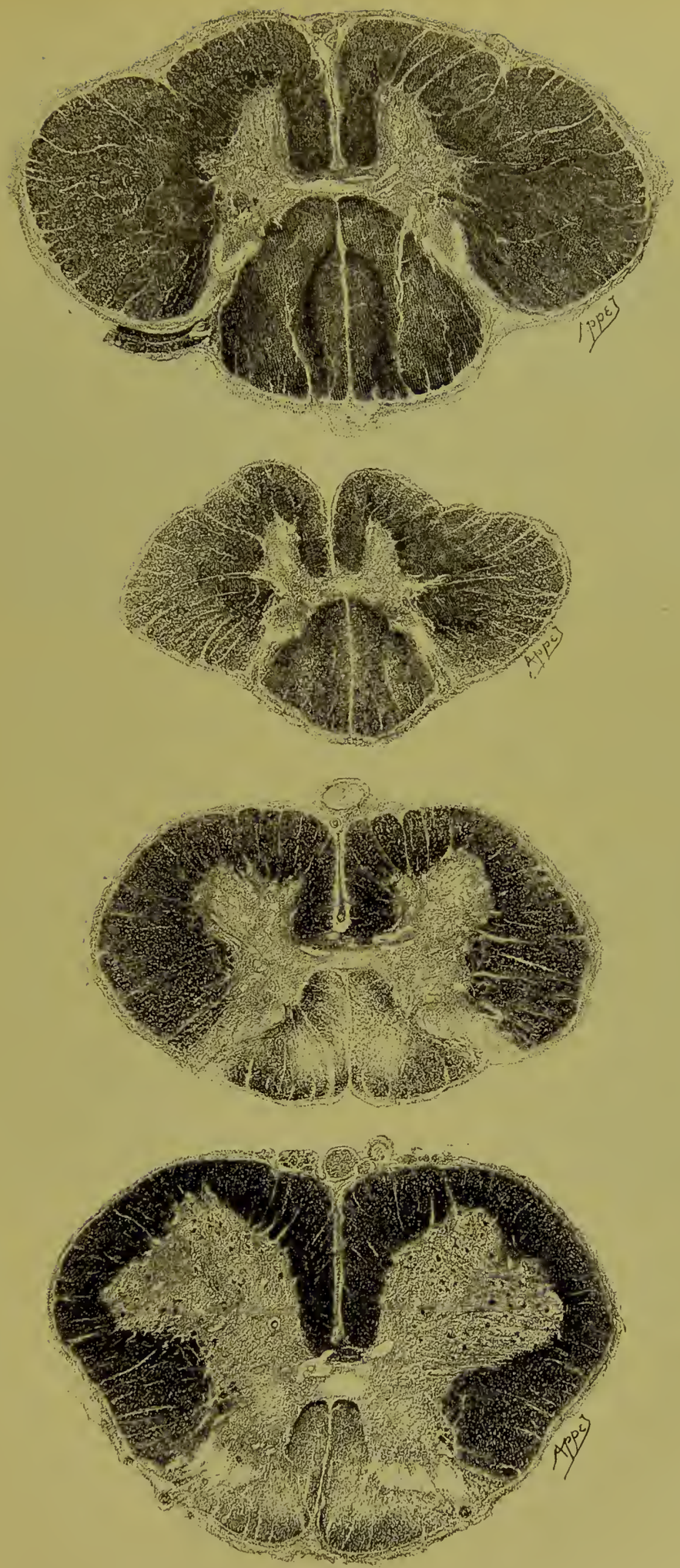


Fig. 250. — Coupes de la moelle dans un cas de tabes avec cécité (Souch...); suivant la règle presque générale les lésions du cordon postérieur sont ici extrêmement légères bien que le tabes eût eu dans ce cas une longue durée.

[*P. MARIE.*]

là d'un processus en grande partie systématique. En effet, certains territoires sont frappés les premiers, d'autres, au contraire, sont respectés jusque dans un stade très avancé. Parmi les parties du cordon postérieur qui sont les premières atteintes, il faut citer :

A) Les *bandelettes externes.* — C'est à Charcot et Pierret que revient l'honneur d'avoir montré que dans le cordon postérieur il existe, dans le tiers externe du faisceau de Burdach, une bandelette dont la dégénérescence est précoce au cours du tabes. Cette bandelette est dirigée d'avant en arrière, de dedans en dehors, et jusqu'à un certain point peut être considérée comme parallèle à la corne postérieure.

B) Les *faisceaux de Goll.* — La dégénération de ceux-ci peut, dans les cas jeunes ou dans certaines variétés anatomiques de tabes, être très peu marquée, au contraire se montrer très intense dans d'autres cas; lorsque cette dégénération est suffisamment nette, elle occupe en général toute la hauteur de ces faisceaux. Leur dégénérescence peut être secondaire, mais elle peut aussi dépendre d'une lésion locale primitive dans le tabes cervico-dorsal (Philippe).

C) Les *zones de Lissauer.* — Ces zones, qui sont situées à la périphérie de la moelle, coiffant l'extrémité de la corne postérieure et s'étendant très peu le long des bords interne et externe de celle-ci, sont, comme on le sait, composées de fibres fines qui, dès les premiers stades du tabes, dégénèrent et disparaissent. C'est la lésion de la portion externe de ces zones qui a été à tort considérée par certains auteurs comme dénotant une sclérose du cordon latéral.

Telle est, avec quelques variations, la disposition des lésions médullaires dans les cas de tabes dans lesquels l'autopsie a été faite assez près du début de l'affection. Lorsque l'évolution a été plus complète, les territoires envahis s'étendent et vont même, en se rapprochant, jusqu'à se confondre.

Quelque accentuée que soit cette diffusion des lésions, on peut cependant constater que, suivant les cas, certains groupes de fibres jouissent d'une résistance toute particulière et persistent plus ou moins intacts pendant fort longtemps (Strümpell). Parmi ces faisceaux, il faut citer :

a) Un petit territoire en forme d'ellipse allongée qui dans la région lombaire se trouve à cheval sur le sillon postérieur à peu près à l'union du tiers postérieur avec les deux tiers postérieurs ; ce territoire se nomme la *zone médiane de Flechsig* ;

b) La région tout à fait antérieure du cordon postérieur, tout le long de la commissure postérieure et de la base et du col de la corne postérieure (*faisceau cornu-commissural* de Pierre Marie) ;

c) L'angle postéro-externe du cordon postérieur (*bandelette périphérique* ou *faisceau de Hoche*) ; la conservation de ce dernier territoire est moins prolongée que celle du territoire *b* ;

d) La partie tout à fait postérieure et médiane de chaque cordon postérieur dans la moelle sacrée (*triangle de Gombault et Philippe*).

En général, ces altérations de la substance blanche sont symétriques; dans quelques cas cependant elles sont un peu plus accentuées d'un côté que de l'autre. Elles consistent surtout en une prolifération conjonctive ou névroglique formant un feutrage autour des fibres nerveuses atrophiées, donnant plus rarement à la coupe un aspect réticulé quand les fibres ont disparu. Ces lésions ne se présentent pas *localement* comme des lésions de dégénération wallérienne, car la myéline s'amincit et disparaît alors que le cylindre-axe persiste encore pendant quelque temps (Déjerine); mais il peut exister un processus de dégé-

nération wallérienne dans les régions hautes de la moelle à la suite de la lésion des différentes fibres des cordons postérieurs dans les régions sous-jacentes. Les corps granuleux sont relativement rares, à moins que la lésion ait évolué très rapidement ou que le malade soit mort d'une maladie intercurrente à une



Fig. 251. — Coupes de la moelle d'un cas de tabes (Audib.) dans lequel les lésions sclèreuses sont beaucoup plus prononcées dans la moitié droite du cordon postèrieur que dans la gauche.

date assez rapprochée du début de son tabes (P. Marie). Les altérations vasculaires sont variables, mais constantes : la paroi des vaisseaux est plus ou moins épaissie et leur lumière rétrécie, on constate d'ordinaire des lésions inflamma-

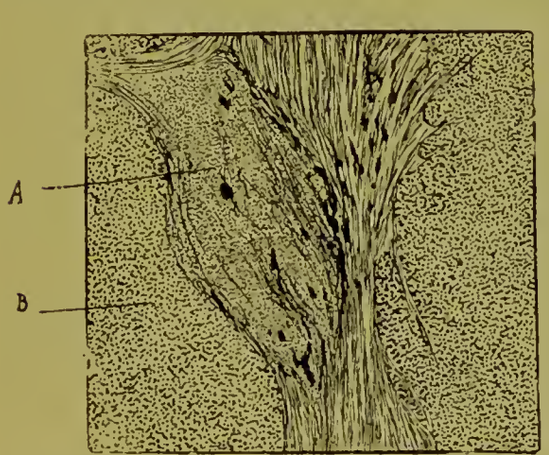


Fig. 252. — *A*, colonne de Clarke sur la coupe transversale d'une moelle normale: on y remarquera, outre l'existence des cellules, une teinte grise due aux fines fibres nerveuses contenues normalement dans cette région; — *B*, cordon postérieur sain.

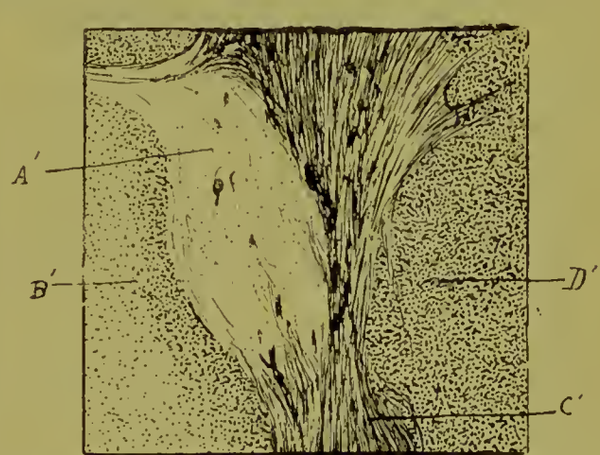


Fig. 253. — *A'*, colonne de Clarke sur la coupe transversale d'une moelle tabétique, la teinte grise a disparu par suite de la destruction des fines fibres nerveuses auxquelles cette teinte était due. Les cellules nerveuses sont conservées; — *B'*, cordon postérieur altéré; — *C'*, col de la corne postérieure; — D' cordon latéral.

toires d'endo et de périartérite et surtout d'endo et de périphlébite avec accumulation de lymphocytes dans toutes les couches de la paroi.

Quant à la *substance grise*, ses lésions sont moins connues, bien qu'elles aient été étudiées par un certain nombre d'auteurs, notamment par Pierret et par Lissauer.

α) Dans la *corne antérieure*, des altérations doivent exister, mais on ne les

connaît guère, et encore! que dans les cas où on constate pendant la vie l'existence d'amyotrophies plus ou moins prononcées. Même dans des cas d'atrophie musculaire, Déjerine, Nonne, Goldscheider, Mirallié ont trouvé intactes les cellules des cornes antérieures; Charcot et Pierret, Leyden, Condoléon, Schäffer, Buzzard, Chrétien et Thomas ont, au contraire, toujours trouvé les formes les plus variées de la dégénérescence cellulaire.

β) Dans les *colonnes de Clarke*, Lissauer a montré que le réticulum de fibres nerveuses, ordinairement très abondant dans leur intérieur, disparaît presque entièrement, tandis qu'au contraire les cellules ganglionnaires sont tout à fait indemnes. D'après Lissauer, à la période de début du tabes, cette dégénération des fibres du réticulum est beaucoup plus accentuée pour le côté externe des colonnes de Clarke.

La *corne postérieure* présente également des lésions, mais celles-ci sont peu étudiées dans leur détail; cette lacune est fort regrettable, car il est vraisemblable que ces lésions, quand on les connaîtra mieux, pourront expliquer l'altération d'un certain nombre des faisceaux du cordon postérieur au cours du tabes. On sait seulement que les fines fibres horizontales de la substance gélatineuse et de la substance spongieuse disparaissent plus ou moins complètement ainsi que les grosses collatérales réflexes qui traversent la base de la corne postérieure.

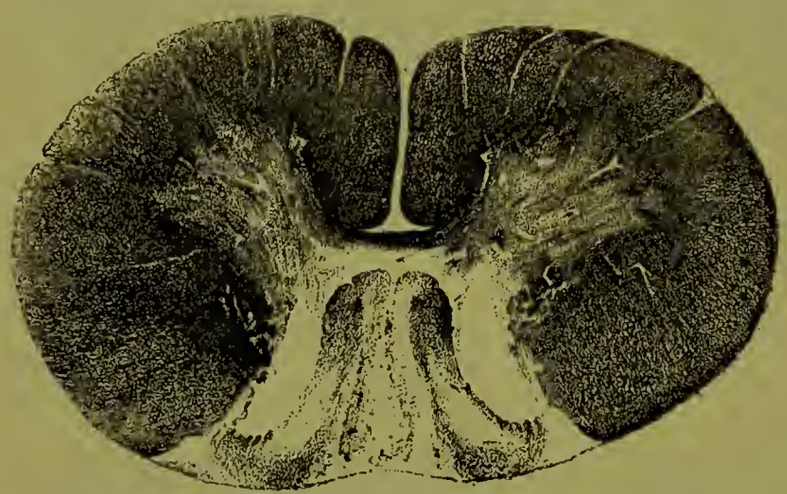


Fig. 251. — Coupe d'une moelle de tabes vulgaire dans laquelle le maximum des lésions siégeait à la région dorso-lombaire. Dessinée et communiquée par G. Marinesco. — Renflement cervical. — On constate de la façon la plus nette, sur cette coupe, l'altération des zones de Lissauer et celle des faisceaux de Burdach et de Goll. Mais le fait le plus intéressant consiste dans l'énorme lésion de la corne postérieure dont le réseau des fibres nerveuses a pour ainsi dire complètement disparu; cette particularité a été très exactement rendue par G. Marinesco dans son dessin.

Le *canal central* est souvent obstrué par une sorte de prolifération des cellules de l'épendyme, fréquemment aussi il est dilaté. Il existe parfois une sorte de syringomyélie, comme l'ont dit quelques auteurs (Nonne, Eisenlohr) (1).

II. — Dans le **bulbe**, on voit se continuer les altérations des cordons postérieurs médullaires, tant au niveau des cordons de Goll qu'au niveau des cordons de Burdach. Quant aux autres altérations du bulbe, elles ont été signalées à propos des différents symptômes bulbaires et il n'y a pas lieu d'y revenir ici.

III. — Le **cerveau** est loin d'être indemne, même dans les cas qui ne se font remarquer par aucun symptôme d'ordre psychique. En effet, Jendrássik (2) a, comme on l'a déjà vu, montré dans deux cas de tabes qu'il existe des lésions fort analogues à celles de la paralysie générale des aliénés, c'est-à-dire consistant dans la disparition des fibres nerveuses, à l'intérieur des cir-

(1) Nonne. Sitzung des ärztlichen Vereins in Hamburg, 14 juin 1892. *Analyse in Neurol. Centralbl.*, 1892, p. 455.

(2) Jendrássik. *Deutsches Arch. f. klin. Med.*, XLIII, 1888.

convolutions cérébrales. Ce seraient surtout les circonvolutions postérieures et inférieures qui, d'après cet auteur, seraient le plus fréquemment atteintes. Nageotte [1] a observé dans le cerveau de quelques tabétiques, mais non de tous, des lésions névrogliques et vasculaires diffuses analogues à celles de la paralysie générale; Philippe et Decroly [2] n'ont pas retrouvé de semblables lésions.

Des altérations de même nature ont été trouvées dans le *cervelet* par Jendrássik; Jellinek les a trouvées spécialement dans le noyau dentelé.

IV. — Quant aux **racines postérieures** qui, nous l'avons dit, se montrent, dans les cas un peu avancés, atrophiées et jaunâtres, elles peuvent, surtout dans les cas récents, ne présenter à l'œil nu aucune altération. Avec l'aide du microscope, on parvient cependant, même dans ces cas, à constater dans leur intérieur des altérations plus ou moins prononcées des fibres nerveuses. Enfin dans certains cas, notamment dans ceux rapportés par Raymond [3], Marinesco, il aurait été impossible de trouver aucune lésion de ce genre. Bien qu'il soit impossible de s'inscrire en faux, *a priori*, contre des faits provenant d'observateurs distingués, il convient de faire remarquer que la recherche des altérations des racines postérieures est assez malaisée, par suite de l'existence, à l'état normal, dans leur intérieur, de fibres fines plus ou moins nombreuses. Les résultats négatifs trouvés par quelques auteurs ne signifient donc nullement que, en réalité, les lésions des racines postérieures puissent, dans un cas de tabes typique, faire absolument défaut. Du moins, pour qu'une notion de ce genre doive être considérée comme parfaitement établie, il faudrait qu'elle fût appuyée sur des documents plus nombreux que ceux dont on dispose actuellement. Jusqu'à nouvel ordre, il semble que l'on puisse considérer les lésions des racines postérieures comme étant de règle dans le tabes vulgaire. Elles consistent généralement en atrophie simple sans dégénérescence wallérienne, les gaines de myéline disparaissent plus ou moins complètement, certaines fibres sont réduites à une gaine de Schwann vide, d'autres à un cylindre-axe plus ou moins net et à une gaine de myéline fragmentée en blocs ou en granulations, de sorte qu'elles sont tantôt amincies, tantôt volumineuses; toutes ces lésions sont diversement mélangées dans une même racine. Nageotte a décrit des foyers cavitaires dans des nerfs radiculaires atteints de péri et d'endonévrite.

Les *racines antérieures* sont parfois altérées aussi, surtout dans les tabes avec amyotrophies, mais toujours beaucoup plus légèrement.

V. — Les **ganglions spinaux** présenteraient des lésions multiples, mais non constantes, consistant dans la dégénération de leurs fibres nerveuses et dans l'atrophie, la pigmentation ou la rétraction de leurs cellules ganglionnaires, l'épaississement de leur tissu conjonctif, de dilatations parfois considérables de leurs vaisseaux; Bourdon-Luys, Oppenheim-Siemerling, Wollenberg, Ransom, Strœbe [4], etc..., ont trouvé ces lésions, mais Marinesco n'a pas trouvé d'altérations des ganglions spinaux dans un cas de tabes qu'il a examiné à ce point de vue spécial, et dans une étude plus récente [5] il a noté l'inconstance et la faible intensité ordinaire des altérations des cellules ganglionnaires.

(1) Nageotte. Thèse de Paris, 1893.
(2) Philippe et Decroly. *Congrès intern.*, Paris, 1900.
(3) Raymond. Topographie des lésions spinales du tabes au début. *Revue de méd.*, 1891.
(4) Strœbe. *Neurol. Centralbl.*, 1894.
(5) Marinesco. *Presse méd.*, 3 octobre 1901.

[P. MARIE]

Schäffer (1), Juliusberger et Reyer (2), Maragliano (3) ont trouvé les cellules ganglionnaires généralement intactes.

VI. — Les **nerfs périphériques** sont le siège d'altérations très fréquentes et ordinairement assez accentuées (Westphal, Pierret, Déjerine, Pitres et Vaillard, Oppenheim et Siemerling, Joffroy et Achard, etc...). Ces altérations consistent dans la destruction d'un certain nombre de fibres nerveuses. Elles siègent en général dans les fins rameaux nerveux, plus particulièrement peut-être dans ceux des membres, bien que tous les nerfs, même les nerfs bulbaires, puissent en être atteints. La névrite périphérique du tabes ne se cantonne pas, comme l'ont cru quelques auteurs, uniquement sur les fibres sensitives. Cette opinion avait été soutenue par les auteurs qui veulent faire du tabes une affection spéciale, systématique de tout le système sensitif. Il est certain qu'on peut aussi rencontrer ces lésions sur des ramuscules exclusivement musculaires. Pour les auteurs qui cherchent à faire concorder les données de la pathologie nerveuse avec les lois de Waller, ces névrites périphériques seraient dues aux altérations des ganglions spinaux; c'est l'opinion soutenue notamment par Babinski, Darier, puis par P. Marie. Pour Déjerine, il s'agirait là de véritables névrites primitives se produisant directement au niveau des fines branches nerveuses. Il est certain que plus on remonte vers la moelle et moins les lésions sont apparentes dans les troncs nerveux, à tel point que les gros troncs, le sciatique, par exemple, ont pu être considérés comme tout à fait indemnes. Il faut d'ailleurs tenir compte de l'impossibilité où l'on est actuellement de constater les lésions du cylindre-axe, et attendre qu'une technique plus perfectionnée permette cette constatation, pour considérer cette intégrité des gros troncs nerveux comme absolument démontrée.

Les nerfs crâniens sensitifs peuvent présenter les mêmes altérations que les racines postérieures. Le nerf optique, qui d'ailleurs ne peut être complètement assimilé aux nerfs périphériques, le chiasma, la bandelette sont parfois atrophiés jusqu'à n'avoir plus que la moitié, le tiers même de leur volume normal, l'atrophie paraît progresser de la périphérie au centre, mais elle part du nerf et non, comme on l'avait cru, des cellules ganglionnaires de la rétine, cellules d'origine des fibres optiques, car on constate toujours la persistance d'un assez grand nombre de cellules ganglionnaires dans la rétine même quand il n'existe plus aucune fibre dans le nerf (Léri); tardivement l'atrophie est totale et peut envahir les corps genouillés et les tubercules quadrijumeaux; les gaines méningées du nerf optique et du chiasma présentent généralement un épaississement inflammatoire manifeste, semblable à celui de la méninge spinale postérieure. Au microscope on constate dans ces gaines méningées une grande abondance de lymphocytes; dans le nerf lui-même on constate une prolifération interstitielle qui part de la gaine méningée et des vaisseaux préexistants et néoformés, qui atteint et remplace peu à peu les fibres nerveuses et oblure les vaisseaux (Léri); le nerf est tardivement réduit à une épaisse gangue conjonctive où toutes les fibres nerveuses ont perdu leur cylindre-axe et leur myéline. Les nerfs acoustique, trijumeau, glosso-pharyngien, pneumogastrique présentent plus rarement des lésions semblables.

Quant au **grand sympathique**, les documents nous font presque entièrement

(1) Schäffer. *Neurol. Centralbl.*, 1898.
(2) Juliusberger et Reyer. *Neurol. Centralbl.*, 1898.
(3) Maragliano. *Rivista critica di clinica med.*, 1901.

défaut à son égard; quelques rares auteurs ont bien examiné tel ou tel de ses cordons ou de ses ganglions : les uns (Vulpian) les ont trouvés complètement sains, d'autres (Chvostek, Raymond) y ont décrit des altérations; Marina a trouvé des altérations du ganglion cervical supérieur dans le tiers des cas; J.-Ch. Roux a trouvé à une période avancée une diminution considérable des petites fibres à myéline du sympathique cervical et thoracique et des nerfs splanchniques, les grosses fibres qui viennent des ganglions rachidiens resteraient au contraire intactes : ces lésions sont semblables à celles qu'on obtient expérimentalement chez le chat par la section des racines postérieures : c'est par la lésion des petites fibres à myéline que Roux pense pouvoir expliquer les analgésies viscérales. Quoi qu'il en soit, l'étude du sympathique est encore fort peu avancée. Il serait à désirer qu'à l'avenir, au lieu d'examiner à peu près uniquement les ganglions du sympathique cervical, on fît plus particulièrement porter l'analyse sur la portion dorso-lombo-sacrée de ce nerf, et notamment qu'on recherchât l'état des rami communicantes. On ne peut, en effet, par le rapprochement des faits, s'empêcher de penser que, dans le tabes, le système du grand sympathique doit être lui aussi atteint, et cela pour les raisons suivantes : A) Les cordons du sympathique prennent, comme His l'a démontré, naissance sur le segment latéral de la plaque neurale ainsi que les ganglions spinaux qui, d'après certains auteurs, joueraient un rôle primordial dans le processus tabétique; ayant même origine, pourquoi ne seraient-ils pas soumis aux mêmes influences nocives?

B) De plus, une altération du grand sympathique, au cours du tabes, expliquerait d'une façon logique un bon nombre des symptômes de cette affection : crises gastriques, — syndrome de Basedow; — glycosurie, — et peut-être aussi fractures et arthropathies. L'hypothèse que je propose me semble donc, à plusieurs titres, rationnelle; mais, vu la difficulté qu'il y a à examiner les portions du grand sympathique que je viens d'indiquer, la vérification en est particulièrement malaisée.

Pathogénie. — La nature du tabes a fait l'objet de nombreuses théories fort différentes les unes des autres, parfois même opposées.

D'après une opinion ancienne que Trousseau partagea et soutint pendant quelque temps, le tabes n'aurait été qu'une *névrose*; cette opinion n'a pu, bien entendu, tenir devant les progrès de l'anatomie pathologique.

Duchenne de Boulogne avait, à un certain moment, pensé qu'il s'agissait surtout de *troubles dynamiques*.

Quelques auteurs ont cru que c'était le *grand sympathique* qui était en jeu; cette manière de voir ne s'est pas vérifiée, bien que Raymond et Arthaud, J.-Ch. Roux aient constaté des lésions dans le domaine de ce nerf.

Jendrássik a exprimé l'opinion que dans la production des symptômes tabétiques, notamment de l'incoordination, les lésions du *cerveau* jouaient un rôle de premier ordre. On a vu, à propos de l'anatomie pathologique, que ces lésions consistaient surtout dans la disparition des fibres nerveuses des circonvolutions.

Leyden et Goldscheider ont émis l'hypothèse que les lésions des *nerfs périphériques* seraient le point de départ des lésions médullaires ; cette opinion est à peu près abandonnée aujourd'hui.

L'opinion adoptée d'une façon à peu près générale est celle qui considère le

tabes comme étant surtout, et avant tout, une affection de la moelle; que cette affection trouve d'ailleurs son point de départ dans la moelle même ou dans les

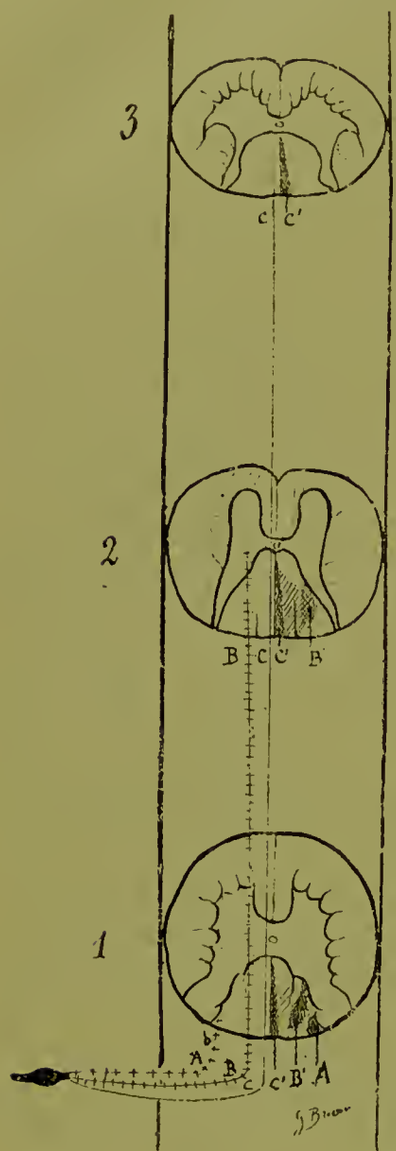


Fig. 255.

Schéma d'un moelle tabétique dans laquelle le processus morbide est *limité aux racines postérieures de la région lombo-sacrée*. Les fibres radiculaires postérieures des régions dorsale et cervicale ne sont pas atteintes. Un ganglion lombaire a été représenté en 1 avec ses 3 ordres de fibres radiculaires postérieures, *A* fibres courtes, *B* fibres moyennes, *C* fibres longues. Ces 3 ordres de fibres sont atteints, les territoires dont leur altération provoque la dégénération ont été figurés sur la moitié droite de chaque coupe : *A'* (marqué *A* par erreur) territoire appartenant à la zone de Lissauer constitué par des fibres courtes; — *B'*, territoire situé dans le cordon de Burdach, constitué par la dégénération des fibres moyennes; — *C'*, territoire situé dans le faisceau de Goll, constitué par des fibres longues. — Au niveau de la coupe 2 (région dorsale), le processus morbide tabétique n'existant pas sur place, les racines postérieures étant saines, on ne trouvera pas de lésions nées *in situ*, celles que l'on constate sont dues purement et simplement à la dégénération ascendante des fibres radiculaires postérieures moyennes et longues provenant du ganglion lombaire 1 altéré. Ces fibres sont figurées en *B* et en *C*, les zones de dégénération que provoque leur altération sont représentées en *B'* et *C'*. — Au niveau de la coupe 3 (région cervicale), aucun processus morbide tabétique né sur place n'existe, tout comme en 2; les seules fibres altérées seront donc les fibres longues *C* provenant des fibres radiculaires postérieures de la région lombaire 1, leur dégénération se trouvera ainsi uniquement dans le point où elles cheminent, c'est-à dire dans le cordon de Goll, en *C'*. — Comparer ce schéma avec le schéma suivant.

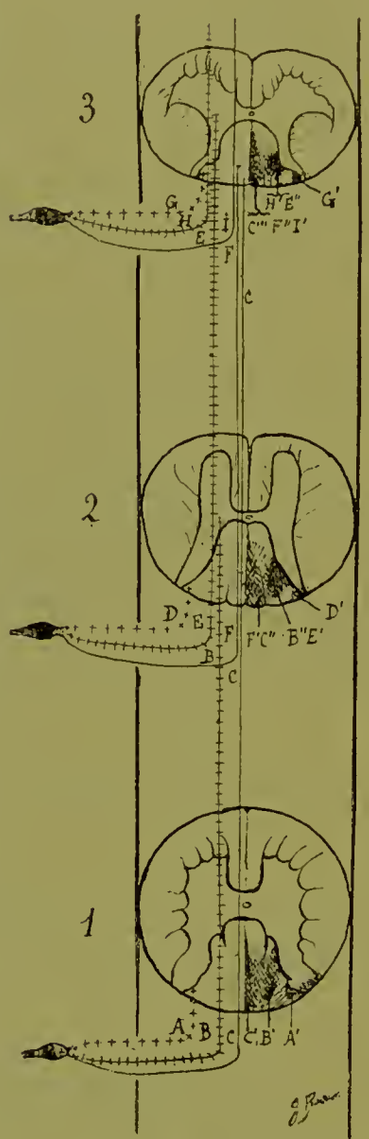


Fig. 256.

Schéma d'une moelle tabétique dans laquelle les fibres radiculaires postérieures de chaque paire rachidienne étant altérées, le processus morbide naît pour ainsi dire *in situ* dans chaque segment médullaire indépendamment des lésions de dégénération secondaire ascendante provenant de l'altération des fibres des segments situés au-dessous. — 1) Ganglion spinal de la région lombaire avec ses 3 ordres de fibres : *A* fibres courtes, *B* fibres moyennes, *C* fibres longues. Dans la moitié droite de la coupe de moelle 1 se voient les altérations auxquelles donne lieu la lésion de ces trois ordres de fibres. Ces altérations sont exactement les mêmes que celles de la coupe de la moelle 1 de la figure précédente. — Dans le segment 2 (région dorsale) on trouve les lésions dues à l'altération des trois ordres de fibres radiculaires postérieures qui entrent dans ce segment *D'*, *E'*, *F'*, avec ces lésions viennent se confondre celles qui sont sous la dépendance de la dégénération ascendante des fibres atteintes par le processus morbide dans la région lombaire *C"*, *B"*. Dans le segment 3 (région cervicale) on trouve également les lésions dues à l'altération des trois ordres de fibres radiculaires postérieures qui entrent dans ce segment *G'*, *H'*, *I"*, avec ces lésions viennent se confondre celles qui sont sous la dépendance de la dégénération ascendante des fibres atteintes par le processus morbide dans la région lombaire *C"* et dans la région dorsale *E"*, *F"*.

racines postérieures qui s'y rendent. Charcot et Pierret ont les premiers soutenu cette idée; pour eux la lésion des cordons postérieurs, lésion de nature parenchymateuse, affecterait par suite d'une élection particulière certains faisceaux

de la moelle, en commençant entre autres par les bandelettes externes : ce serait une affection essentiellement systématique. Strümpell est un des auteurs qui ont le mieux soutenu cette manière de voir. D'après Flechsig, les territoires atteints dans la moelle par le tabes seraient des territoires spéciaux correspondant à certains faisceaux que l'étude du développement des fibres nerveuses permet de distinguer très nettement chez le fœtus.

Pierre Marie (1892) a soutenu la théorie d'après laquelle les lésions médullaires du tabes seraient surtout d'origine *exogène*, c'est-à-dire sous la dépendance d'un processus dont le point de départ doit être cherché en dehors de la moelle : il était amené à cette conclusion tant par l'anatomie normale que par l'anatomie pathologique. L'anatomie pathologique apprend en effet que, dans le cas où les racines qui constituent la queue de cheval se trouvent comprimées ou sectionnées par une tumeur ou un traumatisme, il s'ensuit une dégénération dans le territoire du cordon postérieur qui, souvent fort étendue, ressemble beaucoup à la lésion médullaire du tabes. D'autre part, si l'on met en parallèle les lésions de la moelle dans le tabes avec le trajet normal des fibres radiculaires postérieures, on constate, d'après Pierre Marie, que ce parallèle rend compte de certains aspects des lésions médullaires tabétiques.

On peut, en effet, distinguer d'une façon générale trois catégories de fibres radiculaires postérieures : *a*) les *fibres courtes* qui entrent presque immédiatement dans la substance grise et occupent sur le bord interne de la corne postérieure la zone dite « cornu-radiculaire » ; *b*) les *fibres moyennes* qui ne se portent dans la substance grise qu'après un certain trajet dans le cordon de Burdach ; *c*) les *fibres longues* qui sont destinées au faisceau de Goll et se rendent dans celui-ci après un trajet plus ou moins long dans le cordon de Burdach. Après section ou compression d'une racine postérieure chez l'homme ou chez les animaux, on voit la dégénération secondaire occuper dans la moelle, immédiatement au-dessus de la lésion, la zone cornu-radiculaire; puis, en remontant, abandonner de plus en plus le voisinage de la corne postérieure et occuper le faisceau de Burdach d'abord, et plus haut le faisceau de Goll. Or c'est précisément le siège des lésions principales du tabes quand les racines postérieures sont atteintes seulement dans la région lombaire; quand les racines sont atteintes dans la région dorsale et dans la région cervicale, ce n'est plus seulement le faisceau de Goll, mais aussi le faisceau de Burdach et la zone cornu-radiculaire qui sont le siège des altérations jusque dans les régions supérieures. Dans certains cas il semble, par l'intensité des lésions de la zone cornu-radiculaire sur toute la hauteur de la moelle et par l'intégrité plus ou moins complète du faisceau de Goll, que les fibres radiculaires courtes puissent être atteintes presque en totalité et à l'exception des fibres moyennes et surtout des fibres longues. Ces remarques capitales ont définitivement établi l'importance des altérations radiculaires dans la pathogénie des lésions du tabes : l'existence et l'importance des lésions radiculaires postérieures sont aujourd'hui à peu près unanimement acceptées, c'est le seul point commun de toutes les théories actuelles; mais le désaccord est complet sur les deux points suivants : 1° ces lésions radiculaires sont-elles seules en jeu? 2° quel est leur mode de production?

P. Marie (1) avait admis que les lésions exogènes étaient de beaucoup prédo-

(1) P. Marie. *Leçons sur les maladies de la moelle*, 1892. — *Traité de méd. de Charcot et Bouchard*, 1re édition.

dominantes et que leur origine se trouvait vraisemblablement dans une altération primitive des cellules qui servent de centres trophiques aux fibres des racines postérieures, les cellules des ganglions spinaux, peut-être aussi les cellules des ganglions sympathiques et les cellules ganglionnaires périphériques, dont l'existence est d'ailleurs entièrement hypothétique ; mais en outre, pour cet auteur, à côté du processus exogène, il convient de faire une part pour les lésions dues à la dégénération de fibres endogènes, de fibres prenant leur origine dans la substance grise médullaire. Nous verrons plus loin comment s'est modifiée, sur différents points, l'opinion de cet auteur.

Pour la plupart des auteurs récents, le tabes reste une maladie essentiellement systématique, que le mot « système » soit d'ailleurs compris dans son sens anatomique restreint ou dans un sens physiologique sensiblement plus large ; qu'il s'agisse du « système radiculaire postérieur » ou du « système sensitif », ce système pourrait, suivant les théories, être atteint soit primitivement dans son élément noble, soit secondairement par l'intermédiaire de son tissu conjonctif, et dans ce cas la lésion primitive serait une altération vasculaire ou une inflammation méningée.

Philippe (1) considère le processus tabétique comme exclusivement parenchymateux, nettement systématique et frappant d'atrophie, dans le tabes initial du moins, la totalité, gaine de myéline et cylindre-axe, des tubes nerveux qui constituent le *système radiculaire postérieur* depuis la racine jusqu'aux cordons correspondants, et cela sans grosses altérations interstitielles et sans participation de la cellule originelle, la cellule du ganglion spinal ; dans le tabes avancé les zones endogènes seraient détruites à leur tour. Philippe croit que les lésions tabétiques restent systématisées du commencement à la fin. On assisterait ainsi successivement et dans un ordre invariable, dans le plus grand nombre des cas, à la prise des bandelettes externes (fibres radiculaires moyennes de Singer et Munzer, collatérales réflexes, fibres des colonnes de Clarke), puis de la zone de Lissauer et de la zone cornu-radiculaire (fibres radiculaires courtes), des champs postérieurs (fibres radiculaires longues), enfin des zones endogènes descendantes (faisceau triangulaire médian de Gombault et Philippe, centre ovale de Flechsig, bandelette périphérique de Hoche, virgule de Schultze) et ascendantes (zone cornu-commissurale) ; dans les racines on pourrait également, d'après Philippe, constater l' « envahissement systématique », zones par zones. Le processus tabétique serait essentiellement distinct par la localisation des lésions autant que par leurs caractères histologiques du processus syphilitique.

Brissaud et de Massary (2) ont développé une opinion assez analogue à celle qui avait été soutenue par Leyden d'abord, par P. Blocq ensuite ; ces auteurs considèrent, eux aussi, le tabes comme une affection essentiellement parenchymateuse et systématique, mais le système altéré serait le *système sensitif* périphérique dans toutes ses parties, le « protoneurone centripète », organe embryologiquement bien individualisé parce qu'il est l'élément caractéristique de la crête neurale, parce qu'il naît de l'ectoderme à côté du système nerveux central, qu'il ne s'unit à lui que plus tard et qu'il a pu se développer isolément dans le cas d'un monstre curieux publié par von Léonowa : l'intoxi-

(1) Philippe. Thèse de Paris, 1897.
(2) de Massary. Thèse de Paris, 1896.

cation syphilitique serait la cause la plus certaine de la dégénérescence des protoneurones centripètes et le degré, la forme, l'étendue des lésions resteraient subordonnés à la vulnérabilité héréditaire ou acquise de tels ou tels protoneurones.

Pour Thomas et Hauser (1), la lésion essentielle du tabes est encore systématique, mais moins purement parenchymateuse : les caractères histologiques de la lésion primordiale sont plutôt ceux d'un trouble trophique que ceux d'une réaction inflammatoire : c'est une dystrophie qui porte sur tout le neurone sensitif périphérique, mais en prédominant beaucoup sur son prolongement central, la cellule ganglionnaire restant en général intacte, participant d'autres fois au processus atrophique ; de plus, la dystrophie atteint généralement aussi certaines portions du protoneurone moteur et du système sympathique ; enfin si la lésion parenchymateuse est la lésion capitale, elle est cependant accompagnée d'une lésion conjonctive avec altération des parois vasculaires et avec tendance nécrotique. Pour expliquer la prédominance du processus dégénératif sur les fibres des racines postérieures, Thomas et Hauser font intervenir une altération fonctionnelle de la cellule ganglionnaire troublant son pouvoir trophique, à défaut de lésions anatomiques, la toxicité du liquide céphalo-rachidien : enfin l'infection de la cavité sous-arachnoïdienne et les lésions de méningite dont Obersteiner et Redlich, Nageotte ont voulu faire la cause même du processus tabétique.

D'autres auteurs placent non plus dans l'élément nerveux, mais dans l'élément interstitiel, le point de départ du processus morbide. Pour Ordonez, Adamkiewicz, Buzzard, Letulle, etc., les vaisseaux sanguins en constitueraient l'origine. Dejerine avait également soutenu l'opinion que les lésions médullaires du tabes seraient une sclérose vasculaire systématisée suivant le trajet intramédullaire des racines postérieures.

Obersteiner et Redlich, Nageotte surtout, ont décrit des lésions *méningées* qui pour eux seraient la lésion initiale et fondamentale de l'affection : l'atrophie des racines postérieures serait une lésion secondaire.

Obersteiner et Redlich pensent que, par suite de la néoformation méningée qui est la première lésion du tabes, mais qui n'a pas de caractère spécifique, les racines postérieures sont *étranglées* par la pie-mère épaissie au niveau de leur entrée dans la moelle, c'est-à-dire précisément en un point où normalement elles sont serrées dans un manchon pie-mérien et névroglique épais ; aussi la névrite tabétique serait-elle d'abord de nature interstitielle. Nageotte a montré que l'étranglement annulaire des racines est un artifice de préparation et n'existe pas quand la moelle est durcie sans être extraite du canal rachidien.

Pour Nageotte (2) la première lésion en date chez les tabétiques est une *méningite syphilitique*, lésion essentiellement spécifique, et la précocité de la lymphocytose dans le liquide céphalo-rachidien en serait une preuve ; mais par elle-même la méningite spécifique est insuffisante à produire le tabes, car, s'il n'existe pas de tabes sans méningite, il existe de nombreuses méningites syphilitiques qui ne sont pas suivies de tabes : la méningite précède le tabes, mais elle ne le crée que par l'envahissement des « nerfs radiculaires » : on donne le nom de nerf radiculaire à la portion des racines qui est comprise entre la

(1) Thomas et Hauser. *Iconogr. Salpêtr.*, 1902.
(2) Nageotte. *Soc. de biologie*, 1895. — *Presse médicale*, novembre 1902 et janvier 1905.

[P. MARIE.]

cavité sous-arachnoïdienne et le ganglion. A ce niveau les racines sont entourées par une gaine lamelleuse ou périnèvre formée par l'arachnoïde, les fascicules sont séparés par un tissu conjonctif lâche ou endonèvre; consécutivement à l'inflammation de ces gaines due à la méningite syphilitique, il se produit des lésions de périnévrite, puis d'endonévrite constituant la *névrite radiculaire interstitielle*. Les lésions primitivement interstitielles de la névrite déterminent secondairement la dégénérescence des éléments nobles, des fibres nerveuses radiculaires; les racines antérieures, plus résistantes, restent parfois inaltérées dans leur parenchyme, quoique toujours altérées dans leur appareil conjonctif; mais très souvent aussi leurs fibres dégénèrent comme celles des racines postérieures, elles se régénèrent alors chacune par un pinceau de fibres fines; au contraire, les fibres des racines postérieures ne se régénèrent pas, elles dégénèrent en commençant par leur extrémité médullaire et leurs collatérales, depuis les centres gris de la moelle et du bulbe, où elles se terminent, jusqu'aux cellules des ganglions rachidiens où elles naissent : attaquée par sa



Fig. 257. — V^e cervicale.



Fig. 258. — VIII^e cervicale.



Fig. 259. — X^e dorsale.



Fig. 260. — II^e lombaire.

Corps granuleux à disposition diffuse dans le cordon postérieur chez un tabétique.

base comme la racine antérieure, la racine postérieure conserve assez de vitalité pour maintenir pendant un temps plus ou moins long l'intégrité de ses premiers segments, mais pas assez pour nourrir ses extrémités plus délicates et plus éloignées du centre trophique. En somme, pour Nageotte, « le tabes est une lésion inflammatoire qui attaque un nombre quelconque de racines sensitives ou motrices à leur sortie de l'espace sous-arachnoïdien et qui se relie à une *syphilose généralisée des méninges* ».

Pierre Marie et Guillain [1] ont émis récemment une théorie beaucoup plus extensive qui place l'origine du processus tabétique dans une altération du système lymphatique postérieur de la moelle. Ces auteurs, en effet, admettent que les cordons postérieurs, les racines postérieures et la pie-mère qui tapisse le segment postérieur de la moelle constituent, au point de vue de la circulation lymphatique interstitielle, un ensemble doué d'une indépendance

[1] Pierre Marie et Guillain, *Revue neurol.*, 31 janvier et 28 février 1905.

relative et pouvant, sous l'influence de la syphilis, s'altérer d'une façon isolée.

Les faits sur lesquels se basent ces auteurs pour soutenir leur théorie sont les suivants :

1° Quand on examine sur la table d'autopsie une moelle de tabétique, la première chose qui frappe le regard aussitôt après l'incision de la dure-mère, c'est l'opacité, l'épaississement de la pie-mère qui recouvre les cordons postérieurs, tandis que la pie-mère au niveau des cordons antéro-latéraux a conservé presque toute sa minceur et sa transparence normale. Cette altération de la pie-mère postérieure est surtout accentuée dans la région dorsale. Marie et Guillain insistent sur ce fait que « la pathologie de la méninge postérieure est une pathologie spéciale ». La circulation lymphatique interstitielle du cordon postérieur présente également une indépendance très nette, ainsi que l'ont fait voir les expériences de Guillain, qui injectant de l'encre de Chine dans le cordon postérieur du chien, a montré que les granulations noires se répandent uniquement dans le cordon postérieur en suivant une marche ascendante.

2° Dans un certain nombre de cas de tabes on constate que la dégénération du cordon postérieur ne répond pas exactement au trajet des fibres radiculaires postérieures, mais semble affecter des rapports étroits avec la sclérose et l'inflammation des tractus conjonctifs interstitiels dont l'épaississement est très prononcé et se prolonge au delà des limites des territoires dégénérés. Il semble donc probable qu'en outre des altérations dues à la dégénération secondaire des racines postérieures il existe encore dans le tabes des altérations d'origine purement interstitielle pouvant prendre un aspect pseudo-radiculaire.

3° Lorsqu'on a, chose assez rare d'ailleurs, l'occasion d'examiner des moelles tabétiques par le procédé de Marchi, on voit que les corps granuleux existant dans les cordons postérieurs ne présentent le plus souvent aucune localisation rappelant une systématisation radiculaire ou autre et sont, au contraire, diffus dans toute l'étendue des cordons postérieurs.

Marie et Guillain prennent soin de bien spécifier que dans les lésions du cordon postérieur de la moelle des tabétiques ils reconnaissent, d'une façon indiscutable, le rôle très important joué par la dégénération secondaire des fibres radiculaires ; mais ils pensent que cette dégénération est insuffisante à rendre compte de toutes les altérations constatées dans le cordon postérieur. Ils sont d'avis que la lésion même des racines postérieures, toutes les altérations du cordon postérieur et les modifications de la méninge postérieure reconnaissent une seule et même cause : l'altération du système lymphatique postérieur de la moelle.

Étiologie. — Un grand nombre de causes ont été invoquées, dont la plupart semblent banales et jouent tout au plus un rôle occasionnel.

Les diverses *diathèses* telles que la diathèse rhumatismale (?), la diathèse herpétique (?),... sont et surtout ont été incriminées par différents auteurs (Verneuil, Spillmann, Parisot, Klemperer, etc...). Cependant la diathèse neuro-arthritique paraît pouvoir tout au plus prédisposer le système nerveux aux atteintes du virus syphilitique. On peut en dire autant de certaines *intoxications* (saturnisme, nicotinisme, ergotinisme, pellagre, etc.) invoquées par Pansini [1], en ajoutant toutefois que certaines d'entre elles sont aujourd'hui reconnues pour une des causes fréquentes non du tabes vrai, mais de sclé-

[1] Pansini. *Rivista crit. di clinica medica*, 1902.

roses combinées dont le diagnostic avec le tabes est parfois des plus difficiles.

De même pour le *traumatisme*. — Un grand nombre d'observations ont été rassemblées dans lesquelles le tabes paraît s'être développé sous cette influence; celle-ci serait particulièrement manifeste lorsqu'elle s'exerce directement sur le rachis (Petit).

Straus, sans admettre une relation absolument intime entre le traumatisme et le tabes, pense que le traumatisme peut agir quelquefois pour déterminer la localisation du tabes sur le point où il a porté.

L'*hérédité* a été surtout invoquée par Charcot et ses élèves, Féré, Ballet et Landouzy, Blocq... etc., en comprenant l'hérédité névropathique dans son sens le plus large. Ces auteurs admettent que, chez les ascendants ou les consanguins des tabétiques, on peut rencontrer les affections nerveuses les plus diverses, depuis les différentes formes d'aliénation mentale jusqu'à l'hémiplégie et à la chorée; le diabète serait également fréquent dans les familles des tabétiques (Charcot). Quant à l'hérédité directe (tabétique ayant eu un père ou une mère tabétique), elle est extrêmement rare, et semble purement fortuite.

Les relations du tabes avec la *syphilis* ont été signalées dès 1876 par Fournier, elles ont également trouvé en Erb (1879) un défenseur convaincu. Actuellement elles sont admises d'une façon à peu près générale. Le désaccord porte surtout sur la fréquence avec laquelle la syphilis doit être incriminée dans l'étiologie du tabes. A cet égard les différentes statistiques donnent des chiffres extrêmement variables. Berger n'a rencontré la syphilis que chez 20 pour 100 des tabétiques; Westphal chez 33 pour 100 environ; Remak chez 23 pour 100; Rumpf chez 66 pour 100; Eisenlohr chez 52,5 pour 100; Bernhardt chez 60 pour 100. Fournier arrive au chiffre de 93 pour 100, Strümpell à celui de 90 pour 100; ce chiffre est fort voisin de celui (89,2 pour 100) donné par Erb [1] dans un travail portant sur 370 cas directement observés par lui. Certains auteurs, et en particulier Möbius, sont allés jusqu'à affirmer que le tabes reconnaissait toujours pour cause une syphilis antérieure. — Un fait est certain, c'est que cette infection est extrêmement fréquente dans les antécédents des tabétiques et qu'une relation de cause à effet entre ces deux affections ne saurait être niée. L'hérédo-syphilis a été invoquée dans des cas assez nombreux (Remak, Strümpell, Gowers, Barthélémy, Fournier, Babinski [2]: Souques, etc.).

L'*âge* auquel débute le tabes est variable, quoique d'une façon générale on puisse dire que c'est surtout entre 30 et 45 ans.

On l'observe rarement avant 25 ans et après 55 ans. Erb l'a cependant vu survenir dans un cas à 59 ans, dans un autre à 60 ans, et Pitres [3] a trouvé sur 550 cas de tabes, 32 fois le début après 50 ans. Hildebrandt prétend qu'il existe dans la science 10 cas de tabes dans l'enfance jusqu'à 14 ans (?). De très nombreux cas de soi-disant « tabes infantile » ont été signalés dans ces dernières années, presque tous chez des hérédo-syphilitiques : dans une revue récente, Dydynski [4] se refuse à en compter plus de 7 comme authentiques (5 cas de Remak, un de Strümpell, Mendel, Bloch, Dydynski) : le tabes infantile présen-

(1) Erb. Zur Ätiologie der Tabes. *Berliner klinische Woschenschrift*, 1891, nos 29, p. 715, et suiv., et *Volkmann's Samml. Klinischer Vorträg.* 1892.
(2) Babinski. *Soc. méd. des hôp.*, 24 octobre 1902.
(3) Pitres. Congrès de Toulouse, 1902.
(4) Dydynski. *Neurol. Centralbl.*, 1er avril 1900.

terait une symptomatologie un peu particulière, comprenant surtout les signes du tabes qui ne lui sont pas communs avec la maladie de Friedreich; les troubles urinaires seraient les plus constants, puis l'atrophie des nerfs optiques; l'ataxie ferait généralement défaut ou serait minime et très tardive. P. Marie se refuse à admettre que l'on puisse considérer comme appartenant réellement au tabes les cas de ce genre observés chez l'enfant.

C'est de 6 à 15 ans après l'infection syphilitique que le tabes se montre le plus souvent, et on peut dire, en bloc, dans les 20 années qui suivent celle-ci (88 pour 100 des cas — Erb). Dieulafoy rapporte un cas de tabes à 56 ans consécutif à une syphilis contractée à 21 ans.

Les syphilis bénignes semblent être celles qui amènent le plus fréquemment à leur suite le processus tabétique. — Il y aurait lieu de se demander si certaines variétés de syphilis ne produiraient pas plus souvent le tabes que d'autres variétés. Cette question a déjà été posée pour la paralysie générale par Morel-Lavallée: en faveur de cette façon de voir, Pierre Marie a rapporté, d'après Bernard, l'observation de deux amis ayant contracté la syphilis à la même source, dans la même nuit en 1869, et qui sont devenus tabétiques, l'un en 1890, l'autre en 1891 (1). Dans cet ordre d'idées on peut citer les faits rapportés par Goldflam (2) d'abord, par de nombreux auteurs ensuite, dans lesquels on voit un mari syphilitique infecter sa femme et plus tard le tabes survenir chez les deux époux : les cas de *tabes conjugal* se sont multipliés dans ces derniers temps parce qu'on les a mieux recherchés (Erb, Strümpell, Mendel, Lalou, P. Marie, Babinski, etc); dans un mémoire récent, Raecke (3) en a réuni 22 cas ; dans 20 autres cas le tabes existait chez l'un des conjoints, la paralysie générale chez l'autre. Babinski a vu chez des conjoints la contamination syphilitique de l'un à l'autre se faire jusqu'à 11 et 15 ans après l'accident initial et être suivie de tabes.

Quant au *sexe*, il faut signaler tout particulièrement la rareté relative du tabes chez les femmes. Dans la statistique de Erb, notamment, on trouve 330 hommes contre 19 femmes. Cette rareté du tabes dans le sexe féminin tient, suivant toute apparence, à ce que la syphilis est plus rare chez la femme que chez l'homme, car, ainsi que l'ont montré Möbius, Fehre, etc, les femmes tabétiques sont, comme les hommes, des syphilitiques.

La *race* exerce-t-elle une influence sur la fréquence de la syphilis? — Minor a relevé la rareté relative du tabes chez les juifs de Russie par comparaison avec le reste de la population, mais il attribue cette différence à ce que, par suite de conditions particulières, la syphilis est beaucoup moins fréquente chez les premiers que dans le peuple russe. Il est vrai que, si Korsakow et Kojewnikoff ont confirmé la remarque de Minor, Redlich croit au contraire que la syphilis est relativement fréquente chez les juifs de Russie. D'autre part, C. W. Burr(4), d'après les résultats de sa propre expérience et d'après l'enquête à laquelle il s'est livré auprès de nombreux médecins exerçant soit à Cuba, soit dans le sud des États-Unis et à Philadelphie, arrive à conclure (avec toute apparence de certitude) que l'ataxie locomotrice est extrêmement rare chez les nègres, et que

(1) P. Marie. *Gaz. méd. de Paris*, 1895.
(2) Goldflam. *Deutsche Zeitsch. f. Nervenheilk.*, 1892, p. 250.
(3) Raecke. *Monatschr. f. Psych. u. Neurol.*, 1899.
(4) C. W. Burr. The frequency of locomotor ataxia in negroes. *Journal of mental and nervous diseases*, avril 1892.

chez les mulâtres elle l'est un peu moins, mais sans être cependant aussi fréquente que chez les blancs. Meillon, Lovy, Heuyer, Scherb (1) ont également constaté l'extrême rareté du tabes chez les Arabes d'Algérie : ils l'attribuent à l'importation récente de la syphilis en Algérie et à l'absence chez les Arabes de tare nerveuse héréditaire. Matignon (2) a de même remarqué la rareté des accidents nerveux de la syphilis chez les Chinois, Berman (3) chez les Bosniaques, Goltzinger chez les Abyssins malgré la grande fréquence de la syphilis chez eux (elle frapperait 80 pour 100 de la population) : Raffray (4) a vu à l'île Maurice un très grand nombre de syphilis graves et mal traitées sans un seul cas de tabes.

Il n'est pas jusqu'aux *professions* qui ne présentent, au point de vue du pourcentage du tabes, des différences appréciables. Cette affection est en effet infiniment plus fréquente chez les individus exerçant des professions libérales : militaires, artistes, écrivains, etc.... Suivant toute vraisemblance, la prédilection du tabes pour les individus appartenant à cette catégorie sociale tient d'une part à ce que, par leur séjour dans les grandes villes à l'époque de l'adolescence et des premières années de l'âge adulte, ils sont tout particulièrement exposés à contracter la syphilis, d'autre part à ce que le surmenage intellectuel est chez eux chose assez ordinaire et les prédispose aux manifestations de la syphilis sur le système nerveux. Il faut signaler la rareté du tabes chez les prêtres, rareté qui coïncide avec celle de la syphilis.

Diagnostic. — Le diagnostic du tabes est aujourd'hui grandement facilité dans la grande majorité des cas douteux par la recherche de la lymphocytose dans le liquide céphalo-rachidien ; presque tous les auteurs ayant jusqu'ici trouvé des lymphocytes en grande quantité, sinon dans tous les cas de tabes, du moins dans presque tous. Ce diagnostic doit être fait surtout avec un groupe d'affections dont les analogies avec la maladie de Duchenne de Boulogne sont assez grandes pour qu'on les ait désignées sous le nom de *pseudo-tabes*, bien qu'en réalité les unes et les autres n'aient entre elles aucune autre relation que celle de simuler plus ou moins complètement le tabes par la réunion de quelques-uns des symptômes propres à celui-ci.

Ceux de ces symptômes qui se retrouvent dans les pseudo-tabes sont ordinairement des troubles de l'équilibre ou même de la coordination, assez souvent aussi des phénomènes parétiques donnant aux mouvements des malades un aspect d'incoordination quoique celle-ci fasse en réalité défaut. Il n'est pas rare de constater en outre la perte ou la diminution du réflexe rotulien, ou encore quelques troubles du côté des fonctions génitales.

Parmi les pseudo-tabes en présence desquels on se trouve le plus habituellement, en pratique, il faut citer ceux dus à l'intoxication par l'alcool ou par l'arsenic, le pseudo-tabes du diabète, celui de la neurasthénie.

Les différences qui, au point de vue purement symptomatique, permettent de distinguer les pseudo-tabes du tabes vrai, consistent en ce que dans les premiers il s'agit rarement, comme on vient de le voir, d'une incoordination véritable ou du moins en ce que chez eux l'incoordination est moins marquée que

(1) Scherb. *Soc. de neurol.*, 5 juin 1901.
(2) Matignon. *Acad. de méd.*, 7 janvier 1902.
(3) Berman. *Wiener med. Wochenschr.*, 1900.
(4) Raffray. Communication orale.

chez les tabétiques, en ce que les troubles réflexes de la pupille n'existent guère, en ce que le réflexe rotulien absent en apparence peut quelquefois être provoqué par l'emploi du procédé de Jendrassik, en ce que, enfin, les douleurs ne sont généralement pas aussi violentes que dans le tabes et ne revêtent pas à un égal degré le caractère fulgurant ni ne présentent une tendance aussi marquée à survenir par crises.

Les *scléroses combinées*, dans certains de leurs types, peuvent simuler de la façon la plus trompeuse, l'aspect du tabes vulgaire ; nous renvoyons au chapitre qui leur est consacré pour tout ce qui a trait à l'exposé des caractères différentiels.

La *sclérose en plaques* peut, dans certains cas où la démarche est tabéto-cérébelleuse, soulever quelques difficultés au point de vue du diagnostic ; mais la présence des autres symptômes, tels que le tremblement, le nystagmus, l'embarras de la parole, suffira à lever tous les doutes.

La *maladie de Friedreich* se distinguera du tabes par son début avant la vingtième année, par l'existence du nystagmus, des troubles de la parole, etc., ainsi que par l'absence de douleurs.

La *syringomyélie* présente des troubles trophiques (panaris, perte d'une ou plusieurs phalanges) et une dissociation de la sensibilité (anesthésie à la température et non à la piqûre) qui ne se montrent guère dans le tabes.

Les *altérations du cervelet* (tumeurs, lésions en foyer) pourraient, dans certains cas, produire un complexus symptomatique un peu analogue à celui du tabes. Mais on ne tardera pas à constater que les troubles de la marche sont produits non par de l'incoordination vraie, mais plutôt par un état vertigineux spécial, par un manque d'équilibre. Babinski (1) a très soigneusement étudié les troubles de la motilité révélateurs de lésions cérébelleuses : le *syndrome cérébelleux de Babinski* se compose de la triade symptomatique suivante : asynergie cérébelleuse, perte de la diadococinésie, prolongation de l'équilibre statique volitionnel. L'*asynergie cérébelleuse* est la perturbation de la faculté d'association des mouvements ; elle se rencontre souvent chez les cérébelleux et uniquement chez eux : elle est bien différente de l'ataxie vraie, le sens musculaire est très bien conservé, les mouvements ne sont pas ataxiques, pas excessifs et déréglés, l'occlusion des yeux n'exerce aucune action sur leur forme, ils sont seulement décomposés en mouvements élémentaires successifs des divers segments des membres, marche, acte de fléchir la jambe sur la cuisse, etc., il existe pour mettre en évidence ces troubles de la coordination toute une série d'exercices qui ont été imaginés par Babinski et dont nous parlerons à propos de l'hérédo-ataxie cérébelleuse. Plus récemment (2), Babinski a indiqué que l'asynergie cérébelleuse s'accompagne d'une prolongation bien plus grande qu'à l'état normal du maintien des attitudes volontaires ou *équilibre volitionnel statique* (élévation des jambes dans le décubitus dorsal, par exemple), alors que ce maintien est à peu près complètement impossible dans l'ataxie tabétique. Il a enfin signalé (3) l'impossibilité chez les cérébelleux d'accomplir rapidement des mouvements successifs, telles la pronation et la supination de l'avant-bras, qui nécessitent l'association d'une action excito-motrice à une action frénatrice : cette perte de la *diadococinésie*, ou fonction qui permet l'accomplissement de

(1) Babinski. *Revue neurol.*, 1899. p. 806.
(2) Babinski. *Soc. neurol.*, mai 1902.
(3) Babinski. *Soc. neurol.*, novembre 1902.

[P. MARIE.]

mouvements successifs, n'existerait pas dans le tabes. L'ensemble de ces signes facilite singulièrement le diagnostic différentiel des affections cérébelleuses et du tabes. De plus, chez les cérébelleux, les douleurs fulgurantes, les différents troubles viscéraux font ordinairement défaut.

Traitement. — A. **Médication interne.** — Parmi les agents de cette catégorie, ceux qui sont généralement employés depuis un bon nombre d'années sont le *nitrate d'argent*, le *chlorure d'or*, le *seigle ergoté*, ce dernier particulièrement recommandé par Charcot pour combattre les troubles génito-urinaires. La *strychnine* et les préparations strychniques ont joui également d'une certaine vogue, peu méritée, semble-t-il, peut-être même celles-ci sont-elles nuisibles.

Dans ces derniers temps, depuis qu'avec Fournier on a reconnu l'influence prépondérante de la syphilis dans l'étiologie du tabes, tous les efforts ont convergé vers l'emploi des traitements antisyphilitiques. Les résultats de la *cure mercurielle* ont été parfois nuls ou mauvais. Cependant, lorsqu'on est en présence d'un tabétique non cachectique, cette cure (frictions ou injections) devra être instituée, non pas qu'on doive compter sur une rétrocession des symptômes (1) pourtant possible, mais plutôt en vue d'empêcher la progression de ceux-ci et l'apparition d'accidents plus graves. Un traitement par les injections beaucoup plus intensif que celui qu'on a préconisé jusqu'ici a donné de bons résultats à P. Marie, à Lemoine (2), à Leredde (3), etc. Comme l'a dit P. Marie, le traitement spécifique pour réussir devra, dans le tabes, être fait « assez tôt et assez fort ». On se méfiera que, chez les tabétiques présentant un début d'atrophie du nerf optique, l'évolution de celle-ci semble parfois accélérée par le traitement hydrargyrique ; Babinski (4) aurait cependant constaté deux fois une action favorable du traitement mercuriel sur l'atrophie elle-même. L'administration de l'iode plutôt que des iodures semble être indiquée concurremment avec celle des mercuriaux.

L'*antipyrine*, la *phénacétine*, le *pyramidon*, l'*antifébrine*, etc., rendront des services contre les phénomènes douloureux et certaines crises viscérales. La santonine a été préconisée contre les douleurs fulgurantes (Combemale, Negro), l'aspirine a donné de bons résultats dans les arthropathies (P. Marie et Pécharmant), la cocaïne, l'eau chloroformée, l'extrait gras de cannabis indica ont réussi à calmer certaines crises gastriques non influencées par l'alimentation ; un traitement antidyspeptique est recommandé par J.-Ch. Roux contre certaines crises influencées par l'ingestion des aliments ; on a calmé certaines crises gastriques par l'injection lombaire de cocaïne ou même, à titre exceptionnel, par une simple ponction lombaire ; l'injection épidurale de cocaïne paraît donner d'aussi bons résultats en présentant moins d'inconvénients.

En résumé, si dans la médication interne il y a quelques agents pouvant exercer une influence favorable sur certains symptômes, nous n'en possédons encore aucun auquel on puisse attribuer une action véritablement curative sur la maladie elle-même.

B. **Médication externe.** — Il en est de celle-ci comme de la médication in-

(1) Voir cependant sur ce sujet un travail de Dinkler inspiré par Erb, in *Berliner klinische Wochenschrift*, 1893.

(2) Lemoine. *Revue neurol.*, juin 1902.

(3) Leredde. *Semaine méd.*, avril 1902.

(4) Babinski. *Soc. de neurol.*, 1900.

terne, il n'en faut attendre que des améliorations partielles, quelque nombreux et divers que soient les agents dont elle dispose.

Les *pointes de feu* superficielles, nombreuses, et répétées environ tous les huit jours, semblent donner d'assez bons résultats, surtout contre les douleurs fulgurantes et en ceinture, ainsi que contre les troubles urinaires.

La *suspension* agirait d'une façon particulièrement favorable sur l'incoordination et sur les troubles génitaux, les crises douloureuses seraient aussi avantageusement influencées par elle, mais on a rapporté quelques cas de mort subite pendant une séance de suspension et la méthode paraît être abandonnée. L'*élongation de la moelle* par flexion forcée au moyen de la table spéciale de Gilles de la Tourette et Chipault ou de l'appareil de Bechterew-Sprimon n'a pas donné d'excellents résultats; Chipault lui-même [1] a proposé de la remplacer par une « *élongation permanente* » au moyen d'un appareil plâtré appliqué la tête en bas.

L'*élongation des nerfs*, faite indirectement par des mouvements forcés ou directement après leur mise à nu, a semblé dangereuse parce qu'elle aurait produit des hémorragies médullaires et inutile parce qu'elle n'a jamais été suivie que d'une amélioration douteuse et passagère des douleurs fulgurantes. Benedikt [2] est cependant encore partisan de l'élongation sanglante du sciatique contre les troubles de la marche et les douleurs et Chipault de l'élongation des nerfs plantaires contre le mal perforant. Nous ne citons que pour mémoire les tentatives néfastes d'élongation des nerfs optiques.

La *faradisation* cutanée a été vivement recommandée par Rumpf; la *galvanisation* du rachis a été également employée par de nombreux auteurs. Il ne semble pas que l'un ou l'autre de ces procédés ait répondu à ce qu'on en attendait. « Si Erb, Rrenner, Levandoroski ont eu quelques cas de tabes très améliorés par le courant électrique, ces faits ont toujours été une rareté. L'électricité peut pourtant être utile dans le tabes en ce qu'elle peut combattre efficacement les phénomènes inorganiques assez souvent surajoutés. De plus, la galvanisation à 25 ou 30 milliampères a donné dans certains cas de bons résultats contre les douleurs fulgurantes et la faiblesse des membres inférieurs; la faradisation généralisée au pinceau de Duchenne ou l'électrisation statique avec étincelles peuvent aussi être utiles pour relever l'état général du malade et faciliter la circulation cutanée si souvent défectueuse chez les tabétiques (Delherm). »

Le *massage* et l'*électro-massage* peuvent, dans certains cas, rendre des services surtout contre l'élément douloureux; il en serait de même de la *nervo-vibration* par percussion des troncs nerveux.

La *gymnastique* raisonnée a été préconisée par S. Frenkel, R. Hirschberg, Leyden, pour combattre l'incoordination. La *rééducation des mouvements* préconisée par Frenkel (de Heiden) [3] est certainement la méthode qui a donné les plus beaux succès pour le traitement de l'incoordination; elle a été employée avec résultat favorable par Leyden, Hirschberg, Jacob, Eulenburg; en France par Raymond, Riche, Mesnard, Faure, Constensoux, etc.... Elle consiste à réapprendre au malade les mouvements les plus simples d'abord, puis les mouvements plus complexes, à lui redonner par une éducation lente et patiente

(1) Chipault. Congrès intern., Paris, 1900.
(2) Benedikt. *Soc. méd.*, Vienne, 6 avril 1900.
(3) Frenkel. *Münch. med. Wochenschr.*, 1890. — *Zeitschr. f. klin. Med.*, 1895. — *Médecine moderne*, 1897.

[P. MARIE.]

l'adresse que lui ont enlevée les altérations de la sensibilité superficielle et surtout profonde, mais il ne faut pas perdre de vue que ce qui manque à l'ataxique, c'est l'adresse et non la force, et que transformer les exercices de rééducation en une séance de gymnastique violente mènerait certainement à l'encontre du but à atteindre. Les instruments compliqués de mécanothérapie sont pour cette cure un auxiliaire nullement indispensable. Mais la conservation suffisante de la vue et des fonctions intellectuelles est la première condition pour réussir; il faut que le malade contrôle par la vue tous ses mouvements et se rende compte de la force à déployer pour arriver à placer ses membres dans telle ou telle position, notion dont sa sensibilité musculaire altérée ne suffit plus à l'informer. Il faut encore que la maladie ne subisse pas de poussée aiguë ou subaiguë au moment du traitement, que la force musculaire soit suffisamment conservée, que l'hypotonie ne soit pas trop grande, qu'il n'y ait ni arthropathies, ni troubles trophiques, ni douleurs trop prononcées, que l'état général enfin ne soit pas mauvais. La cure doit être conduite avec beaucoup de précaution pour ne pas fatiguer le malade. Dans ces conditions on pourrait beaucoup espérer de la rééducation des mouvements chez les ataxiques; à son action réelle très efficace se joint souvent une action suggestive très favorable contre les phobies qui empêchent parfois les malades de marcher tout autant et plus que l'incoordination vraie.

L'*hydrothérapie* sous toutes ses formes constitue à elle seule dans le traitement du tabes un arsenal thérapeutique qui n'est pas à dédaigner, car les malades y trouveront souvent quelque amélioration. L'hydrothérapie froide est en général mal supportée; on évitera d'y avoir recours ou du moins d'en continuer l'usage lorsqu'il en sera ainsi. Les bains tièdes et chauds, simples ou médicamenteux, amèneront fréquemment une diminution des phénomènes douloureux. Une cure dans certaines stations thermales (Lamalou, Balaruc, Néris, Uriage, Plombières, etc...) sera également recommandable. Frenkel recommande de ne pas faire simultanément la rééducation et la cure balnéaire; celle-ci étant fatigante par elle-même aurait un effet défavorable sur la cure de rééducation et devra de préférence alterner avec elle. Les médecins de Lamalou admettent actuellement que les deux cures peuvent être concomitantes.

Quant aux *injections sous-cutanées*, celles de *morphine* peuvent, dans les formes atrocement douloureuses ou dans quelques accidents aigus tels que les crises viscérales (gastriques, laryngées, etc...), rendre de grands services; mais on sait aussi que, par cela même qu'ils y trouvent un soulagement, les tabétiques ont une grande propension à en faire abus. Les injections de *suc testiculaire* ou de suc médullaire, les injections *glycérinées*, *phosphatées*, donnent quelquefois des résultats plutôt contre tel ou tel symptôme que contre la maladie elle-même; en tout cas l'influence de la suggestion semble être ici considérable. L'histoire des différentes tentatives thérapeutiques dirigées contre le tabes, montre d'ailleurs que les tabétiques jouissent d'une suggestibilité très marquée; on aura souvent lieu de faire appel à celle-ci.

MALADIE DE FRIEDREICH

Historique. — Cette maladie fut décrite pour la première fois en 1861, au Congrès de Spire, par Friedreich qui en avait observé plusieurs cas, mais cet auteur ne pensait pas, dès le principe, qu'il s'agît là d'une maladie particulière. Il croyait plutôt que ces cas appartenaient à l'ataxie locomotrice progressive, mais qu'ils présentaient ce caractère particulier d'être survenus dans l'enfance d'une façon héréditaire et de présenter quelques symptômes différents de ceux du tabes vulgaire.

La description de Friedreich resta pendant longtemps lettre morte, et beaucoup d'auteurs pensèrent même que les cas qu'il avait décrits appartenaient bien plutôt à la sclérose en plaques. Ce n'est qu'à partir de 1882 (thèse de Brousse) que l'existence de la maladie de Friedreich commença à être reconnue et que cette affection fit l'objet d'études particulières. Parmi les auteurs qui s'en sont particulièrement occupés, on peut citer les noms de Seeligmüller, de Hammond, de Charcot, de Rütimeyer, de Schultze, de Massalongo, d'Ormerod, de Seguin, de Vizioli, de Gilles de la Tourette, Blocq et Huet, de Ladame, etc.; il faut en outre réserver une mention particulière à la thèse de Soca (1888), dans laquelle toute l'histoire clinique de cette affection a été très complètement exposée; plus récemment l'anatomie pathologique de cette affection a fait l'objet de travaux de Dejerine et Letulle, Vaquez et Auscher, Blocq et Marinesco, Paul Londe (1).

Symptomatologie. — L'aspect de la maladie de Friedreich est vraiment très caractéristique; les symptômes dont elle s'accompagne portent sur un grand nombre d'appareils.

A. **Troubles de la motilité.** — Ces troubles sont eux-mêmes d'ordres divers.

Les troubles de la *marche* ne sont entièrement développés que chez les sujets chez lesquels la maladie est déjà parvenue à un assez grand développement, mais alors la démarche du malade est tout à fait singulière. Il s'avance en festonnant, les jambes écartées, très lourdement, et jusqu'à un certain point ressemble à un ivrogne. On retrouve en outre dans cette démarche un élément d'incoordination, d'où le nom de démarche tabéto-cérébelleuse qui lui est donné par Charcot. Très souvent aussi, pendant qu'ils marchent, ces malades présentent une assez forte oscillation de la tête, analogue à celle qui s'observe dans la sclérose en plaques; pour y remédier on les voit souvent courber la tête et la maintenir ainsi volontairement fléchie pendant tout le temps qu'ils marchent.

Les troubles de la *station* ont été décrits par Friedreich sous le nom d'ataxie

(1) P. Londe. Thèse de Paris, 1895.

statique. Ils consistent dans la difficulté à rester debout et dans l'obligation où sont ces malades, pour garder leur équilibre, de changer leurs pieds de place; en même temps le tronc et la tête sont animés de mouvements de salutation d'amplitude variable. Le signe de Romberg fait ordinairement défaut, Friedreich accordait une grande importance diagnostique à son absence; on a cependant assez fréquemment observé l'exagération de l'instabilité pendant l'occlusion des yeux, mais elle tient sans doute en partie aux mouvements choréiformes des membres inférieurs. L'ataxie n'épargne pas les membres supérieurs, mais elle apparaît plus tardivement qu'aux membres inférieurs; elle se manifeste d'abord dans les mouvements délicats et le malade s'aperçoit d'une maladresse croissante quand il veut coudre, écrire, boutonner ses vêtements, etc.; comme dans le tabes, pour saisir un objet, la main « plane » longuement avant de s'abattre sur lui. On peut constater les différents signes de l'asynergie cérébelleuse décrite par Babinski, quoique à un degré moins marqué que dans les affections purement cérébelleuses (Léri).

Il existe en outre, dans un certain nombre de cas, un *tremblement*, à l'occasion des mouvements intentionnels, fort analogue à celui de la sclérose en plaques. C'est là une des raisons pour lesquelles, pendant longtemps, les auteurs ont pensé que la maladie de Friedreich n'était autre chose que la sclérose en plaques survenant d'une façon un peu spéciale.

Les *mouvements choréiformes* existent plus fréquemment et avec une intensité souvent plus grande que le tremblement intentionnel; ils consistent en une espèce de gesticulation assez analogue à celle de la chorée de Sydenham, mais cependant moins prononcée; ils siègent non seulement aux membres, mais aussi au tronc et même à la tête. On peut rapprocher de ces mouvements les grimaces que font ces malades lorsqu'ils veulent exécuter un mouvement même peu compliqué. A côté de ces mouvements choréiques il faut encore signaler les *phénomènes athétoïdes* sur lesquels A. Chauffard [1], Londe et Lagrange [2] ont appelé l'attention. On peut dire que dans la maladie de Friedreich toutes les parties du corps sont toujours en mouvement : les mouvements partiels des membres et de la face se combinent aux mouvements d'ensemble du tronc de la tête et des membres; c'est cette mobilité continue que Charcot a qualifiée d' « instabilité choréiforme ».

Quant à l'existence de *phénomènes paralytiques* chez ces malades, les opinions varient, il est cependant très vraisemblable que ceux-ci ne font pas entièrement défaut (Musso, Soca), mais ils sont loin d'atteindre un degré bien accentué; lorsqu'il en existe, on les constaterait surtout sur les membres inférieurs, quelquefois aussi sur les membres supérieurs. L'*hypotonie musculaire* si accentuée chez la plupart des tabétiques entre dans la symptomatologie de la maladie de Friedreich d'après Sureau [3], mais à un degré moindre.

B. **Troubles de la sensibilité**. — Ceux-ci sont peu fréquents, et quand il en existe il est rare qu'ils soient très prononcés.

Les *douleurs fulgurantes*, si caractéristiques dans le tabes, ne font ordinairement pas partie du tableau clinique de la maladie de Friedreich, cependant on les y rencontrerait quelquefois (Charcot).

(1) A. Chauffard. Maladie de Friedreich avec attitudes athétoïdes. *Semaine méd.*, 1895, n° 52, p. 400.

(2) Londe et Lagrange. *Annales de méd.*, 1895.

(3) Sureau. Thèse de Paris, 1898.

L'*anesthésie* n'appartient guère non plus à la symptomatologie de cette maladie; pourtant quelques auteurs, entre autres Soca, sont d'avis qu'on l'y rencontrerait assez souvent quand on prend la peine de la rechercher avec soin. Dans certains cas, il existe une véritable hémi-anesthésie; celle-ci peut être le plus souvent considérée comme de nature hystérique; l'hystérie s'associe en effet à la maladie de Friedreich, ainsi qu'elle le fait si fréquemment avec la sclérose en plaques ou avec le tabes.

Quant au *sens musculaire*, les auteurs ne sont pas absolument d'accord sur la question de savoir s'il est intégralement conservé; tout ce que l'on peut dire, c'est que s'il peut être atteint dans certaines observations, en général il ne l'est guère; ainsi le signe de Romberg ne se voit que rarement, et encore, lorsque les malades oscillent après que leurs yeux sont fermés, n'est-il pas absolument certain que ces oscillations soient dues à la perte du sens musculaire plutôt qu'aux mouvements d'instabilité choréiforme dont sont affectés les individus atteints de la maladie de Friedreich.

C. **Troubles de la réflectivité.** — Leur importance au point de vue du diagnostic est presque aussi grande que pour le tabes.

Les *réflexes tendineux* font presque toujours défaut, notamment les réflexes rotuliens. Dans quelques cas cependant, on les a vus seulement diminués; certains auteurs même les signalent comme augmentés, mais il ne semble pas qu'on ait eu alors affaire à des cas purs de maladie de Friedreich.

Les *réflexes cutanés* au contraire ne présentent rien de caractéristique, ils sont ordinairement conservés, quelquefois un peu augmentés. Le signe de Babinski a toujours été constaté jusqu'ici.

D. **Troubles des organes des sens.** — A vrai dire, il n'existe pas de troubles des organes des sens dans la maladie qui nous occupe; c'est ainsi que le goût, l'ouïe, l'odorat, semblent être complètement indemnes. Mais comme, dans le fonctionnement de la musculature externe de l'œil, on observe certaines modifications, on peut étudier celles-ci sous la présente rubrique, bien qu'en réalité il s'agisse à peu près uniquement de troubles de la motilité.

Parmi ces troubles, le plus caractéristique est le *nystagmus*; il se montre dans le plus grand nombre des cas, mais non dans tous. La production de ce symptôme semble être en relation intime avec l'ancienneté de la maladie, c'est-à-dire qu'on ne le rencontre guère au début de celle-ci, tandis qu'il survient chez les sujets chez lesquels les premiers symptômes datent déjà de quelque temps (2, 3 ans et plus). De même que le nystagmus de la sclérose en plaques, ce phénomène est peu prononcé ou même disparaît à l'état de repos, mais dès que le malade veut fixer un objet, et surtout s'il est obligé de faire pour cela un effort, dans les positions extrêmes du regard, le nystagmus apparaît ou du moins s'exagère. Il pourrait aussi être provoqué par la rotation du malade suivant son axe vertical [Mendel (1), Geigel (2)]. C'est un nystagmus se produisant uniquement dans le sens transversal. Ces secousses nystagmiformes sont plus amples, mais moins nombreuses que celles du nystagmus de la sclérose en plaques ou du nystagmus provenant d'un vice de réfraction (Rouffinet) (3).

(1) Mendel. *Berliner med. Wochenschrift*, 1890, n° 47.

(2) Geigel. Ueber mechanisch ausgelösten Nystagmus. *Physikalish medicinische Gesellschaft in Würzburg. Analyse in Centralblatt für Nervenheilkunde*, 1892, p. 570.

(3) Rouffinet. *Essai clinique sur les troubles oculaires dans la maladie de Friedreich, etc.* Thèse de Paris, 1891, n° 551.

La *paralysie des muscles de l'œil* semble être extrêmement rare; Joffroy en a cependant observé un exemple; d'autres cas ont été vus par Erlenmeyer, Gowers, Mendel, Ormerod; il s'agissait toujours de paralysies partielles de la 3e paire; mais ces cas ne sont pas tous absolument purs.

Le *nerf optique* et la *fonction visuelle* peuvent être considérés comme indemnes dans la maladie de Friedreich; ce n'est que dans de rares cas (Friedenreich, Rouffinet) qu'on a constaté de la névrite optique, et encore faut-il se demander s'il ne s'agissait pas dans ces cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse.

Les réactions de la *pupille* sont normales; on ne constate ni mydriase, ni myosis, ni phénomène d'Argyll-Robertson.

E. **Troubles cérébraux.** — Les troubles nerveux qui peuvent être classés dans cette catégorie sont multiples et fréquents.

La *céphalalgie* existe quelquefois, elle peut revêtir l'aspect de migraine.

Les *vertiges* font plus directement partie de la symptomatologie ordinaire de la maladie de Friedreich; ils se montrent quelquefois par accès ou dans certains cas sont permanents et constituent un véritable état vertigineux qui vient encore compliquer l'incertitude signalée plus haut dans la station et dans la marche.

Quant à l'*intelligence*, elle est loin d'être aussi atteinte qu'il pourrait sembler d'après le premier aspect de ces malades. Ceux-ci paraissent en effet lourds, bornés et peu susceptibles d'attention si l'on s'en tient à leur apparence d'instabilité; mais, quand on les interroge avec soin, on s'aperçoit qu'ils sont parfaitement capables de recevoir une certaine instruction et que leurs réponses témoignent d'un degré de raisonnement assez en rapport avec leur âge. On ne pourrait cependant prétendre que les facultés psychiques acquièrent un développement tout à fait normal, et à cet égard les différences entre les sujets atteints de maladie de Friedreich et les individus normaux ne font que devenir plus sensibles à mesure qu'ils avancent en âge.

La *parole* est presque toujours altérée, surtout dans les cas où la maladie est arrivée à un certain degré de développement. Alors elle est lente, pesante, s'arrêtant sur certaines syllabes d'un mot, tandis que d'autres sont émises d'une façon plus rapide; certains mots sont plus mal prononcés que d'autres et aussi certaines lettres, par exemple L, K, V, I (Soca), mais jamais ces malades ne bégaient, et l'on ne peut pas dire non plus qu'ils scandent.

Quelquefois aussi on constate de légers troubles de la *déglutition* ou des palpitations.

F. **Troubles génito-urinaires.** — Pour les troubles urinaires, ils sont rares et peu intenses, on ne constate guère que de l'incontinence d'urine chez quelques malades. Pour les troubles génitaux, Soca nie absolument leur existence; d'après lui on ne verrait jamais d'impuissance chez l'homme, mais seulement un retard plus ou moins notable dans la date d'apparition de l'instinct sexuel, ou, chez la femme, dans celle de la menstruation.

G. **Troubles trophiques et vaso-moteurs.** — On ne peut que signaler l'absence des seconds, Friedenreich aurait cependant constaté de l'œdème et exceptionnellement on a signalé du refroidissement et de la cyanose des extrémités ou une hyperactivité sécrétoire de toutes les glandes (salivation, polyurie, hyperidrose, diarrhée, gastrorrhées, etc.); quant aux troubles trophiques, ils présentent des caractères dignes d'être relevés.

On observe dans la maladie de Friedreich un *pied bot* tout particulier qui n'a

guère d'analogue, sauf celui qui se montre dans certaines formes de la myopathie progressive primitive. Cestan (1) l'a cependant remarqué dans les affec-



Fig. 261.— Pieds d'une jeune femme, atteinte de maladie de Friedreich, qui présentait un double pied bot des plus accentués.— Remarquer l'hyperextension des orteils, surtout des gros orteils, la cambrure exagérée de la plante et du dos des pieds. (Malade du service Charcot, dessin de P. Richer.)

tions spasmodiques les plus variées, « chaque fois que la voie pyramidale est altérée ».

(1) Cestan. *Soc. anat.*, 9 décembre 1898.

La déformation en question appartient à la catégorie des pieds bots équins, mais en réalité elle diffère essentiellement du pied bot équin type, notamment de celui qui survient dans l'hémiplégie cérébrale infantile. Chez les individus atteints de maladie de Friedreich qui présentent la déformation du pied, et c'est le cas pour presque tous, car ce phénomène est un de ceux qui se montrent dans les premières périodes de cette affection, voici quel est l'aspect de cette extrémité : le pied est plus court que chez les sujets sains, l'avant-pied est large, tout l'organe prend un aspect « tassé » dans le sens antéro-postérieur; si l'on examine le pied de profil, on constate qu'il est « creux » à sa face plantaire, tandis que sa face dorsale présente une saillie exagérée; en outre, les orteils revêtent la forme « en griffe » par suite de leur position en extension forcée; malgré cela ils sont susceptibles encore d'un degré assez marqué d'extension volontaire, et alors ils se trouvent véritablement en hyperextension, prenant, comme on l'a dit, un aspect analogue à celui des orteils chez les athétosiques. Ces déformations sont bilatérales et disparaissent en partie dans la station debout : elles ne sont pas constantes et le pied des malades est assez souvent normal ou encore présente la concavité anormale que nous venons de décrire, mais sans redressement des orteils (Soca).

Il semble qu'il y ait dans cette déformation un mélange de contracture et d'hypotonie en proportions variables qui tantôt fait ressembler le pied à celui des hémiplégiques ou des paraplégiques spasmodiques, tantôt à celui des amyotrophiques : les altérations du squelette et des parties fibreuses sont sans doute consécutives et dues à la persistance permanente des causes de la déformation, contracture et hypotonicité musculaire. Une déformation du même genre pourrait s'observer, mais plus rarement, du côté des mains (Friedenreich).

L'*atrophie musculaire* se rencontre dans quelques cas (Joffroy), soit sur les segments périphériques des membres (Déjerine), soit sur les muscles de la ceinture scapulaire et du bassin.

Une *scoliose* assez prononcée ou plus souvent une cypho-scoliose s'observe chez un bon nombre des sujets atteints de maladie de Friedreich, mais, bien qu'elle puisse survenir dès les premières périodes, cette déviation rachidienne ne se montre guère en général que dans un stade assez avancé; cette scoliose est surtout marquée à la région dorsale; parfois elle s'accompagne d'un certain degré de lordose lombaire. On doit sans doute l'attribuer, comme les déformations du pied, à la fois à la paralysie, à l'hypotonicité, à l'atrophie musculaire et à la contracture diversement combinées.

Marche de la maladie. — Les différents symptômes ne semblent pas débuter toujours dans le même ordre chez tous les malades ni dans toutes les familles. Parmi les plus précoces on peut citer les troubles de la marche et l'hyperextension du gros orteil. Puis peu à peu, et en général d'une façon insensible, les autres symptômes font leur apparition; les membres supérieurs se prennent après les inférieurs, les yeux et la parole plus tard encore. Pour que la plupart des symptômes aient acquis un degré suffisant de développement et que le tableau clinique de la maladie de Friedreich soit à peu près complet, il faut compter environ un laps de trois à cinq ans à partir du début des premiers phénomènes. Dans quelques cas le processus morbide semble éprouver un coup de fouet par l'intervention d'une maladie aiguë intercurrente (Friedenreich) (1);

(1) A. Friedenreich. Et Tilfälde af hereditär Ataxi (Friedreich's Sygdom). *Hosp. Tid.*, 1891. 3 R. IX. 2, 5; *Anal. in Neurolog. Centralblatt*, 1892. p. 211.

ce fait est intéressant, car on sait que dans la myopathie progressive primitive qui, elle aussi, est une maladie de nature héréditaire, la même influence peut s'observer; cette aggravation rapide semble être due à la débilitation causée dans l'organisme par la maladie aiguë.

Quand le malade est parvenu à la période de la maladie confirmée, il ne tarde pas à être confiné au lit par suite des progrès de l'ataxie des jambes; à ce moment les troubles de la motilité des membres supérieurs sont généralement assez accusés pour restreindre considérablement leurs mouvements, d'où l'impossibilité d'écrire, de coudre, etc....

Mais, quoique confinés au lit ou dans un fauteuil, ces sujets n'en continuent pas moins à vivre pendant de longues années encore, et la mort, quand elle survient, n'est pas due, en général, aux progrès de l'affection des centres nerveux, mais presque toujours à une maladie intercurrente quelconque.

La maladie de Friedreich ne se termine jamais par la guérison, c'est une affection à marche essentiellement progressive, mais, comme on vient de le voir, cette marche est très lente; elle peut être encore retardée par des rémissions d'une durée plus ou moins longue; il a été question plus haut des aggravations qui surviennent quelquefois.

Diagnostic. — La maladie de Friedreich semble emprunter, pour la plus grande difficulté du diagnostic, ses principaux symptômes à trois affections différentes du système nerveux : le tabes, la sclérose en plaques, la chorée de Sydenham. C'est donc surtout de ces trois affections qu'il faudra s'attacher à la distinguer.

Pour le *tabes*, les troubles de la démarche, l'absence des réflexes rotuliens, pourraient amener une erreur; cependant à un examen attentif on peut constater des différences notables dans les troubles de la marche dus à ces deux affections. Dans le tabes il s'agit surtout d'incoordination, dans la maladie de Friedreich de titubation cérébelleuse; de plus, dans la première de ces deux maladies les mouvements d'aspect choréiforme n'existent que rarement, tandis qu'ils sont fréquents dans la seconde. Dans la maladie de Friedreich les troubles de la sensibilité sont peu fréquents et tout au moins peu prononcés; dans le tabes au contraire ils constituent l'un des principaux traits de la symptomatologie; en outre, dans cette dernière affection le nystagmus peut être considéré comme faisant défaut d'une manière à peu près absolue sauf dans le cas avec cécité, et les paralysies oculaires, si fréquentes dans le tabes, ne s'observent au contraire presque jamais dans la maladie de Friedreich; le signe d'Argyll-Robertson s'observe presque toujours dans le tabes, jamais dans l'ataxie héréditaire. Les troubles viscéraux et trophiques, cutanés ou articulaires du tabes ne se rencontrent pas non plus dans la maladie de Friedreich, enfin celle-ci frappe tout particulièrement les enfants et tout au plus les jeunes gens et fait plusieurs victimes dans une même famille, tandis que l'ataxie locomotrice n'est jamais héréditaire et ne survient guère avant l'âge de vingt-cinq ans : il ne faut pas oublier cependant qu'on a signalé un certain nombre de cas de maladie de Friedreich à début tardif et que d'autre part des cas assez nombreux de tabes infantile ou de tabes familial ou héréditaire ont été rapportés dans les dernières années.

Pour la *sclérose en plaques*, les symptômes communs sont, en première ligne, le nystagmus, le tremblement, la titubation. Quant au nystagmus, il

présente, dans les deux cas, quelques signes distinctifs : dans la maladie de Friedreich les secousses sont plus amples et moins nombreuses et ne se font que dans le sens transversal, tandis que dans la sclérose en plaques elles peuvent se faire dans tous les sens (Rouffinet). D'autre part, la démarche cérébello-spasmodique de la sclérose en plaques diffère très notablement de la démarche cérébello-ataxique de la maladie de Friedreich; dans cette dernière, les réflexes rotuliens sont abolis, dans la première ils sont exagérés. Le tremblement de la sclérose en plaques est en général beaucoup plus marqué, ainsi que les troubles oculaires.

Avec la *chorée de Sydenham* il n'y a en somme de commun que l'instabilité dite choréiforme et le jeune âge des sujets; à cela près tous les autres symptômes sont différents, inutile d'insister longuement sur ce sujet.

Le diagnostic avec la *chorée chronique héréditaire de Huntington* peut présenter plus de difficultés; mais outre le début dans un âge plus tardif, chez l'adulte ou parfois le vieillard, la chorée chronique s'accompagne plutôt d'exagération des réflexes que de diminution, le nystagmus fait défaut, il n'y a pas ataxie vraie, mais mouvements involontaires qui, à l'opposé de ceux de la maladie de Friedreich, diminuent dans les mouvements intentionnels; ils consistent en mouvements de détail, vifs, brusques, infiniment multipliés, variés et irréguliers, et non en une instabilité constante, une mobilité continue des membres entiers, du tronc et de la tête; la main ne plane pas sur l'objet qu'elle veut saisir, le pied ne talonne pas; ni le pied ni le rachis ne présentent de déformation spéciale. Nous étudierons dans le chapitre consacré à l'*hérédo-ataxie cérébelleuse* le diagnostic de cette affection avec la maladie de Friedreich.

Dans la *névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance* décrite par Déjerine et Sottas, les réflexes sont abolis, les pieds et le rachis peuvent présenter une déformation très analogue à celle de la maladie de Friedreich, on peut observer du nystagmus, des troubles de la parole, de l'ataxie des mouvements, mais on observe en outre l'hypertrophie des troncs nerveux, l'atrophie de certains muscles, des troubles de la sensibilité, le signe d'Argyll et le signe de Romberg, l'ataxie est enfin toujours moins prononcée (Déjerine).

Étiologie. — La maladie de Friedreich présente ce caractère fondamental, au point de vue étiologique, d'être une maladie familiale, c'est-à-dire une maladie qui frappe plusieurs membres d'une même famille. D'une façon générale, les membres atteints sont frères et sœurs; quelques auteurs ont vu un individu présentant cette affection procréer des descendants qui en étaient également atteints; mais ce fait est en tout cas rare et c'est plus particulièrement sur une seule génération que sévit l'affection.

De plus, il faut remarquer que, dans certaines familles, la maladie de Friedreich frappe un seul enfant alors que les autres restent indemnes, ou bien deux frères ou sœurs en seront atteints tandis que trois ou quatre autres ne le seront pas. On ne saurait d'ailleurs donner les raisons de cette inégalité entre les différents enfants des mêmes géniteurs; en tout cas on doit remarquer que, dans ces cas de distribution inégale de la maladie, ceux des enfants qui en sont indemnes présentent souvent des accidents nerveux de nature variée mais plus ou moins graves.

On ne connaît rien non plus de précis sur les influences pathologiques qui donnent aux parents le triste privilège de procréer de tels enfants; il ne paraît

pas, quelle que soit la vraisemblance de cette hypothèse, que la syphilis héréditaire joue ici un rôle important ; Oppenheim, Wickel (1) ont cependant rapporté des cas probables, et récemment M. Bayet (2) a publié l'histoire d'une famille dont quatre enfants présentaient à la fois des signes indubitables d'ataxie héréditaire et d'hérédo-syphilis ; quant à l'alcoolisme ou aux tares névropathiques, on ne peut les incriminer ni plus ni moins que pour les autres maladies nerveuses. Il est des cas dans lesquels la maladie de Friedreich semble se développer sous l'influence directe d'une maladie infectieuse (diphtérie ou rougeole Schœnborn (3), Hoffmann (4), Petit) (5), coqueluche (Variot) (6). Katz (7) a vu se développer dans le cours de la scarlatine les symptômes d'une méningite cérébro-spinale auxquels ont succédé ceux d'une maladie de Friedreich), etc., mais, en présence des faits plus nombreux encore dans lesquels aucune infection ne paraît avoir existé, on n'est pas autorisé à conclure qu'il s'agit là d'une relation de cause à effet.

La maladie de Friedreich est surtout une maladie de l'enfance bien plus que de la puberté, comme le pensait Friedreich lui-même. Sur un ensemble de 76 cas Soca a trouvé que les deux tiers avaient débuté avant l'âge de 14 ans ; il est rare que les premiers symptômes se montrent après l'âge de 16 ans : cependant si l'on en croit Bonnus (8) le début serait tardif dans un vingtième des cas, de 18 à 25 ans (cas de Dreschfeld, Auscher, Gowers, Bonnus, Philippe et Oberthür, Carré, Musso, Bezold, etc.) : il semble probable que, dans un certain nombre de ces cas, l'affection étant très lentement progressive, seuls les symptômes dignes d'attirer l'attention ont apparu aussi tardivement ; Bonnus admet qu'elle peut demeurer très longtemps latente et n'être reconnue que quand une infection ou un traumatisme ont donné un coup de fouet à la maladie.

Un autre phénomène intéressant a été mis en relief par Soca, c'est que, dans une même famille, la maladie de Friedreich débute à deux ou trois ans près au même âge chez tous les membres de cette famille qui doivent en être atteints. Cette individualité relative de chaque famille se retrouverait d'ailleurs également, au point de vue clinique : certains phénomènes se montreraient chez tous les membres d'une même famille tandis qu'ils ne se produiraient pas chez les membres d'une autre famille.

Le sexe masculin serait un peu plus souvent frappé que le féminin (68 cas contre 47 cas, Soca), contrairement à l'opinion première de Friedreich.

Anatomie pathologique. — La première chose qui frappe l'œil, à l'ouverture du canal rachidien, est la gracilité de la moelle, à tel point que le diamètre de cet organe ne dépasse pas les trois quarts ou même les deux tiers du diamètre normal ; c'est surtout dans la région dorsale que cette gracilité serait le plus marquée. Peut-être le *cervelet* participe-t-il à cette atrophie ; Londe, Dumon en ont cité des cas, mais cette atrophie reste exceptionnelle ; aussi ne

(1) Wickel. *München. med. Wochenschr.*, 20 février 1900.
(2) Bayet. *Société belge de dermatologie*, 16 mars 1902 et *Journal de neurologie*, 1902.
(3) Schœnborn. *Neurol. Centralbl.*, 1901.
(4) Hoffmann. *Soc. méd.*, Heidelberg, 1895.
(5) Petit. *Journal de clin. et de thérap. infant.*, juin 1898.
(6) Variot. *Journal de clin. et de thérap. infant.*, juin 1898.
(7) Katz. *D. medic. Wochenschr.*, 15 septembre 1898.
(8) Bonnus. Thèse de Paris, 1898.

[P. MARIE.]

peut-on plus admettre aujourd'hui l'opinion de Senator (1) qui considère la maladie de Friedreich comme ayant pour lésion initiale l'atrophie cérébelleuse; les lésions médullaires ne seraient que secondaires.

A l'examen microscopique on constate l'existence d'une sclérose médullaire bien caractérisée. Cette sclérose est localisée dans le territoire d'un certain nombre de faisceaux et prend, dès l'abord, une apparence nettement systématique.



Fig. 262. — Coupe de la moelle dorsale moyenne dans un cas de maladie de Friedreich (d'après Blocq et Marinesco). — *A*, portion triangulaire fortement dégénérée située en avant du faisceau cérébelleux direct, et qui, pour Blocq et Marinesco, représenterait peut-être le faisceau de Gowers; — *B*, faisceau latéral médiocrement dégénéré; — *C*, faisceau cérébelleux direct; — *D*, cordon de Burdach dégénéré; — *G*, bande de fibres saines contournant la corne postérieure.

A. *Cordon postérieur.* — Les faisceaux les plus altérés sont les faisceaux de Goll; ils sont sclérosés dans toute leur hauteur depuis la région sacrée jusqu'à leur terminaison dans le bulbe.

Quant aux cordons de Burdach, leurs lésions sont au maximum dans la région lombaire, elles vont en diminuant à mesure qu'on les examine de plus en plus haut, souvent elles disparaîtraient au niveau du bulbe; leur portion interne est plus altérée que l'externe, dans certains cas même cette dernière aurait été trouvée à peu près indemne.

Philippe et Oberthür (2) ont constaté que de nombreux cylindres-axes persistent assez longtemps dans les faisceaux sclérosés et se demandent si cette intégrité relative n'expliquerait pas l'absence de gros troubles sensitifs dans la maladie de Friedreich, alors qu'ils sont si fréquents et si prédominants dans le tabes; Déjerine avait attribué cette différence à l'atteinte plus prononcée dans le tabes des racines postérieures et des nerfs périphériques, Blocq et Marinesco (3) à une différence de nature entre les deux maladies, nature inflammatoire pour le tabes, évolutive pour l'ataxie héréditaire.

Les zones cornu-commissurales et cornu-radiculaires et le centre ovale de Flechsig sont d'ordinaire relativement épargnés pendant plus ou moins longtemps.

B. *Faisceau cérébelleux direct.* — La sclérose de ce faisceau se montre dès son origine, c'est-à-dire à partir de la région dorsale inférieure: elle est plus marquée encore au niveau de la région dorsale supérieure, au contraire elle diminue notablement dans la région inférieure du bulbe.

C. *Faisceau de Gowers.* — Pitt, Rütimeyer, Blocq et Marinesco, Guizetti, Mirto, Dana, Bonnus, Mackay ont trouvé la sclérose dépassant plus ou moins en avant le faisceau cérébelleux direct et parfois altérant presque

(1) H. Senator. Ueber hereditäre Ataxie (Friedreich sche Krankheit). *Berliner klinische Wochenschr.*, 1893, n° 21.

(2) Philippe et Oberthür. *Revue neurol.*, 1901, p. 971.

(3) Déjerine, Blocq et Marinesco. *Soc. de biol.*, 1890.

complètement le faisceau de Gowers, au moins dans sa partie supérieure.

D. *Faisceau latéral.* — De l'avis à peu près unanime des auteurs, les

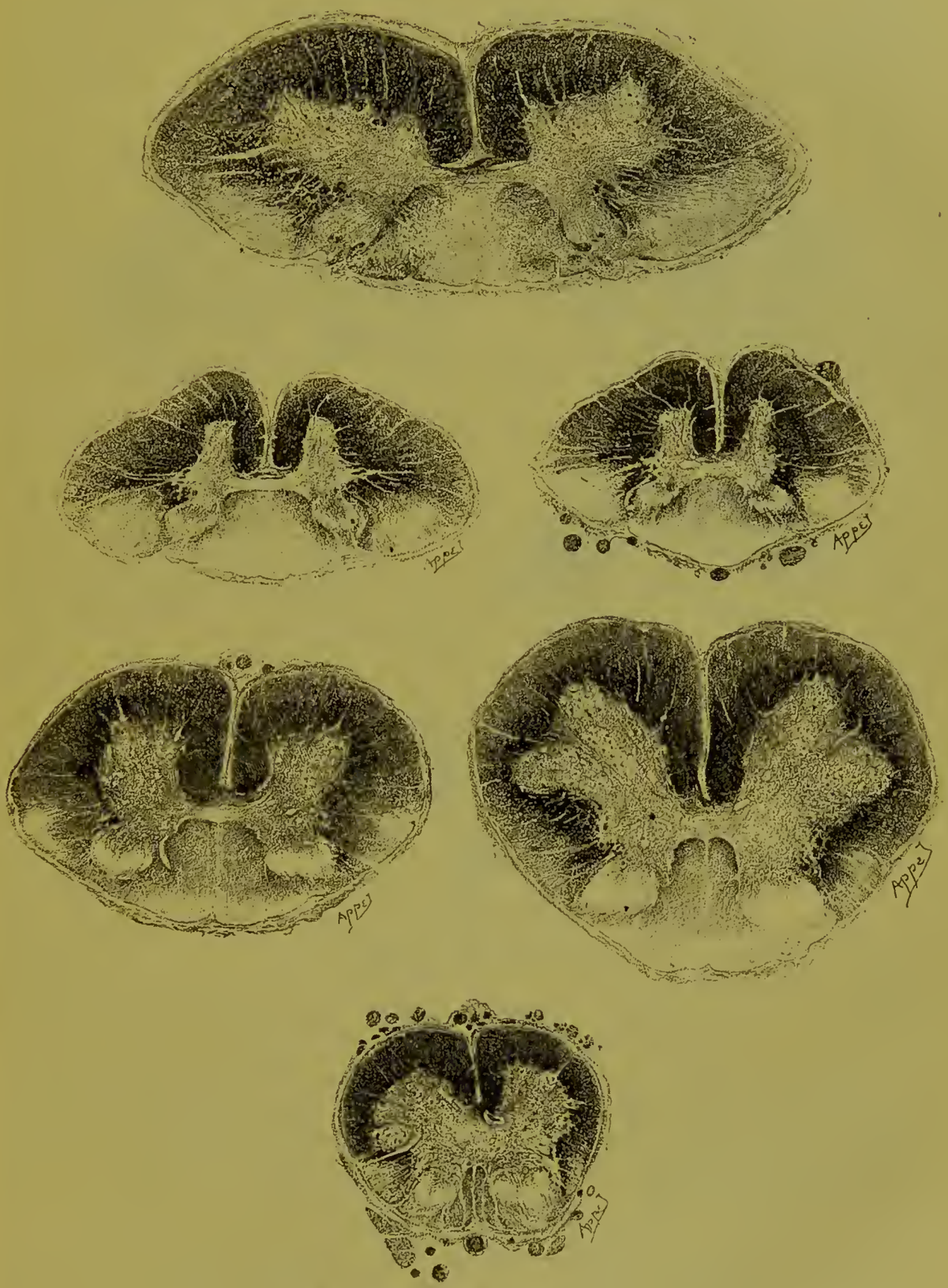


Fig. 265. — Coupes de la moelle dans un cas de maladie de Friedreich.
(Autopsie du service de Bicêtre.)

lésions siégeraient à ce niveau dans les faisceaux pyramidaux croisés. Il est certain que le territoire sclérosé correspond assez exactement à celui de ces

faisceaux : cependant la dégénération ne semble pas s'accoler à la corne postérieure aussi étroitement qu'elle le fait, par exemple, dans les cas de dégénération secondaire d'origine cérébrale; si l'on rapproche cette divergence de localisation du fait que dans la maladie de Friedreich les phénomènes spasmodiques font défaut pendant tout le cours de l'affection, on serait peut-être fondé à se demander si, au lieu d'une altération des fibres pyramidales, il ne s'agirait

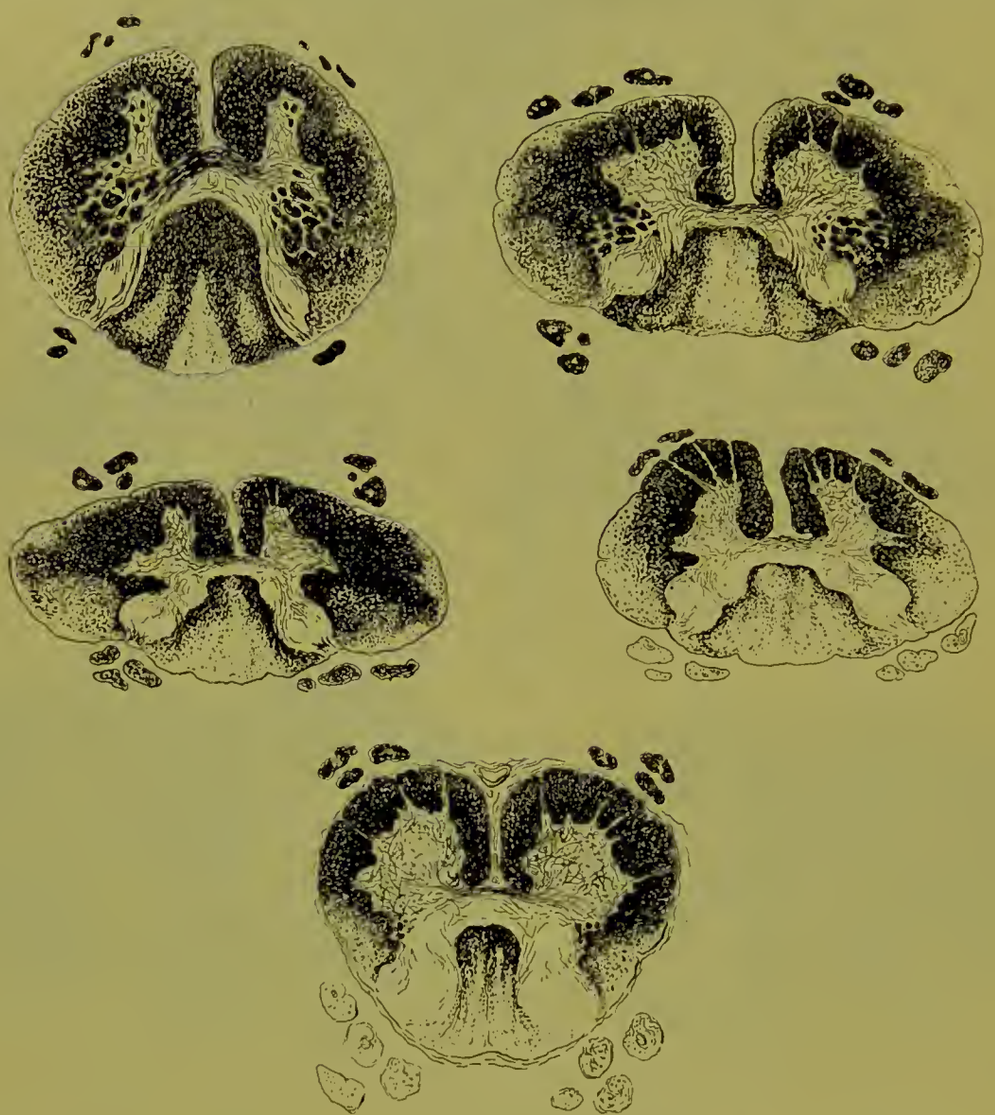


Fig. 264. — Coupes de la moelle dans un cas de maladie de Friedreich (figures empruntées au Mémoire de Philippe et Oberthür in *Revue neurologique*, 1901).

pas là de l'altération d'autres fibres entremêlées à celles qui constituent le faisceau pyramidal croisé. Une fois cependant on a pu suivre la dégénérescence du faisceau pyramidal jusque dans les pyramides où il paraît être homogène. Il est à désirer que de nouvelles recherches soient instituées sur ce point de l'anatomie pathologique de la maladie de Friedreich.

E. *Cordons antérieurs.* — Quelques auteurs ont constaté une dégénérescence plus ou moins accusée des faisceaux pyramidaux directs (Friedreich et Schultze, Ewerett Smith, Bonnus[1], Mackay[2], Philippe et Oberthür, etc.).

F. *Zone marginale de Lissauer.* — Pour ce qui touche les altérations des

[1] Bonnus. *Icon. Salpêtr.*, 1898.
[2] Mackay. *Brain*, 1898.

fibres de cette zone, les descriptions des différents auteurs sont loin d'être concordantes. D'après Rütimeyer et Ladame elles feraient défaut; au contraire, Letulle et Vaquez, Bloeq et Marineseo disent avoir nettement observé la lésion de ces fibres, du moins dans la région lombaire; celles-ci paraissaient au contraire en bon état dans les régions dorsale et cervicale. L'opinion de ces derniers auteurs, étant donnée la date récente de leurs examens, mérite toute créance.

G. *Substance grise.* — Ses altérations doivent être étudiées dans ses différentes parties.

a) *Corne postérieure.* — Elle est diminuée de volume et le nombre des cellules qu'on y rencontre semble moindre qu'à l'état normal.

b) *Colonne de Clarke.* — Elle présente deux modifications importantes: d'une part les fibres nerveuses qui normalement y forment une abondante intrication ont, dans la maladie de Friedreich, en partie disparu, comme cela a lieu dans le tabes; mais, contrairement à ce qui se voit dans cette affection, le nombre des cellules nerveuses ganglionnaires est notablement moindre (ce qui permet d'expliquer la dégénération des fibres des cordons cérébelleux directs et de Gowers dont ces cellules constituent les centres trophiques); de plus, celles de ces cellules qui restent sont plus petites et montrent une atrophie de leurs prolongements.

c) *Corne antérieure.* — Friedreich, Rütimeyer, Mirto, Bürr, J. Simon [1] prétendent y avoir constaté quelques altérations, notamment une atrophie des cellules ganglionnaires; ces faits paraissent exceptionnels.

H. *Bulbe.* — Le bulbe est ordinairement indemne sauf au niveau des corps restiformes (prolongement des faisceaux de Gowers et de Flechsig) et des noyaux de Goll et de Burdach; cependant, dans deux cas où la mort avait été consécutive à des accidents bulbaires, Philippe et Oberthür ont trouvé une prolifération névroglique importante du plancher du 4e ventricule.

I. *Canal de l'épendyme.* — On a noté dans quelques cas des altérations de celui-ci dont quelques-unes, l'ectopie latérale et la bifidité, semblent tenir également à des vices de développement, quelquefois aussi il existerait des lésions périépendymaires.

J. *Méninges spinales.* — L'accord fait défaut sur cette question; dans certaines autopsies les méninges sont déclarées intactes, dans d'autres au contraire on leur décrit un épaississement plus ou moins marqué, surtout au voisinage des cordons postérieurs. Barjon et Cade [2] ont trouvé une fois des lymphocytes nombreux dans le liquide céphalo-rachidien; Babinski et Nageotte n'ont pas trouvé de lymphocytose dans deux cas de maladie de Friedreich.

Même dissentiment sur l'état des *racines postérieures*; pour certains auteurs on ne constate à leur niveau aucune lésion, pour d'autres (Letulle et Vaquez) elles sont atteintes d'une façon irrégulière, enfin pour Bloeq et Marineseo leurs lésions sont aussi intenses que dans le tabes. Les ganglions spinaux sont parfois altérés (Bloeq et Marinesco, Guizetti, Mirto, Mackay).

Quant aux *nerfs périphériques*, bien qu'ont ait cherché à baser sur leur intégrité l'explication de l'absence ordinaire de douleurs fulgurantes dans la maladie de Friedreich (Letulle et Vaquez, Déjerine), cette intégrité ne serait rien moins que démontrée, d'après Bloeq et Marinesco. Rütimeyer, Guizetti, Mirto,

[1] J. Simon. *Progrès méd.*, 4 septembre 1897 (examen anatomique fait par Philippe).
[2] Barjon et Cade. *Soc. biol.*, 2 mars 1901.

Mackay les ont trouvés altérés, Philippe et Oberthür les ont reconnus intacts.

Ce qui frappe en somme, surtout si l'on fait le relevé des lésions trouvées dans les autopsies jusqu'ici publiées, c'est l'extrême variabilité des lésions comme le remarquent Vincelet(1) et Dumon (2) ; seules les scléroses des faisceaux de Goll et de Burdach, l'atrophie des cornes et des racines postérieures sont constantes et encore présentent-elles dans leur intensité la plus grande variabilité ; les lésions des faisceaux de Flechsig et de Gowers, des faisceaux pyramidaux, des cordons et des cornes antérieures, de l'épendyme, des racines et des nerfs périphériques sont toutes inconstantes.

La nature même de la sclérose dont nous venons d'étudier la localisation dans la moelle a fait l'objet de discussions. Déjerine et Letulle, s'appuyant, entre autres arguments, sur la disposition de ce tissu scléreux en « tourbillons » et sur l'intégrité, dans le territoire ainsi envahi, des septa conjonctifs et des vaisseaux, du moins dans le domaine des cordons postérieurs, pensent avoir découvert là « une sclérose névroglique pure de la moelle, la seule sclérose de ce genre connue jusqu'ici » ; pour ces auteurs, les lésions de la maladie de Friedreich relèveraient donc de deux processus différents : l'un localisé dans les cordons postérieurs et consistant en une gliose (sclérose d'origine ectodermique) l'autre localisé dans les faisceaux pyramidaux croisés et dans les faisceaux cérébelleux directs et consistant en une sclérose d'origine vasculaire. Déjerine a reconnu depuis que les tourbillons existent aussi, quoique moins abondants, dans les faisceaux pyramidal et cérébelleux et il en conclut que la sclérose est d'origine névroglique, au moins en partie, dans les cordons latéraux comme dans les postérieurs.

Cette opinion a été battue en brèche par Blocq et Marinesco, Achard, Weigert, Philippe et Oberthür : ces auteurs sont arrivés, chacun par des voies différentes, à cette conclusion que, dans la maladie de Friedreich, la sclérose ne saurait être considérée comme de nature essentiellement névroglique ; Weigert a même montré que dans un certain nombre d'autres affections médullaires, notamment dans la sclérose en plaques, la prolifération de la névroglie était notablement plus prononcée que dans la maladie de Friedreich. Dans toutes les scléroses médullaires on peut trouver des tourbillons.

Quoi qu'il en soit de cette discussion, le fait est qu'on ignore actuellement la nature de cette maladie ; il est notamment impossible de dire s'il s'agit là de lésions nées sur place ou de dégénérations secondaires consécutives à l'altération de parties du système nerveux très éloignées les unes des autres (ganglions spinaux, cellules des cornes postérieures et des colonnes de Clarke, cervelet).

Traitement. — On a déjà vu que la marche de la maladie de Friedreich était essentiellement progressive et fatale ; il en est ainsi du reste pour les autres maladies familiales. Tous les traitements employés contre elle sont restés sans résultat. La *suspension*, le massage, la galvanisation, semblent cependant avoir, dans quelques cas, amené l'amélioration de certains symptômes. Des tentatives de rééducation des mouvements auront sans doute dans l'avenir quelque succès sur les troubles moteurs. Malheureusement, dans l'ignorance où l'on est de la cause de cette maladie, il est impossible d'instituer contre elle, chez les sujets qui en sont atteints, ou chez les ascendants, une thérapeutique rationnelle.

(1) Vincelet. Thèse de Paris. 1900.
(2) Dumon. Thèse de Lyon. 1902.

HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE

Par André LÉRI

Historique. — Pierre Marie, en 1893, a réuni sous le nom d'hérédo-ataxie cérébelleuse (1) une série d'observations non classées, désignées par leurs auteurs sous des noms divers, et présentant toutes avec la maladie de Friedreich un certain nombre de symptômes communs et un certain nombre de signes différentiels; ce travail était basé sur 16 observations appartenant à 4 familles et rapportées par Fraser (2), Nonne (3), Sanger-Brown (4), Klippel et Durante (5). L'année suivante, Brissaud et Londe, Paul Londe (6) publièrent 5 cas de la nouvelle entité morbide appartenant à deux familles, et en 1895 Londe en fit le sujet de son importante thèse inaugurale.

De nouvelles observations ont été rapportées depuis lors qui justifient pleinement la description de Pierre Marie et la dénomination qu'il a adoptée : cas de Lennalm (7) (5 observations), de Pauly (8) (5 observ.), de Hodge (9) (5 observ.), de Romanoff (10) (4 observ.), de Miura (11) (5 observ.), de Rossolimo (12) (5 observ.), de Baumlin (2 observ.), etc. Dans aucun de ces cas le caractère héréditaire et familial de la maladie n'a fait défaut; le caractère cérébelleux n'est pas moins certain; lors de la leçon fondamentale de Pierre Marie, deux autopsies jusqu'alors uniques indiquaient toutes deux une atrophie considérable du cervelet; depuis lors, de rares autopsies (Meyer) (13) (Thomas et Roux) (14) ont été faites sans qu'on ait trouvé une lésion notable du cervelet, mais il n'en est pas moins avéré que, si les lésions du cervelet lui-même sont parfois d'une constatation difficile ou incertaine, l'altération des voies conductrices cérébello-médullaires est constante dans la maladie. Un certain nombre d'observations semblent rat-

(1) Pierre Marie. *Semaine méd.*, 1893, p. 444.
(2) Fraser. Defect of cerebellum occuring in a brother and a sister. *Glasgow med. Journal.* 1880.
(3) Nonne. Ueber eine eigenthümliche familiäre Erkrankungsform des Centralnervensystems. *Arch. f. Psych.*, 1891.
(4) Sanger-Brown. On hereditary ataxy with a series of twenty one cases. *Brain*, 1892.
(5) Klippel et Durante. Contrib. à l'étude des affections nerveuses familiales et héréditaires. *Revue de méd.*, octobre 1892 et *Semaine méd.*, 1892.
(6) Brissaud et Londe. Paul Londe. *Revue neurol.*, 1894.
(7) Lennalm. *Nord med. Ark.*, 1897.
(8) Pauly. *Soc. méd. de Lyon*, 1897, 17 mai.
(9) Hodge. *Brit. med. Journ.*, 1897, 5 juin.
(10) Romanoff. *Clin. des mal. nerv. de la Faculté de Kazan*, 1898.
(11) Miura. Comptes rendus de la Faculté de Tokio. 1898.
(12) Rossolimo. *Nouv. Icon. de la Salpêtr.*, 1899, janvier-février.
(13) Meyer. *Brain*, 1897, p. 276.
(14) Thomas et Roux. *Revue de méd.*, 1901.

tacher la maladie de Friedreich à l'hérédo-ataxie cérébelleuse (Seeligmuller, Erb, Menzel, Collins, Botkin, etc.); ces cas intermédiaires répondent sans aucun doute à des lésions complexes empruntées à l'une et à l'autre des deux maladies, toutes deux maladies de développement.

Étiologie. — L'un des caractères capitaux de l'hérédo-ataxie cérébelleuse est son début plus *tardif* que la maladie de Friedreich; il est exceptionnel qu'elle débute avant quinze ans, tandis qu'au contraire il est rare que la maladie de Friedreich se montre après cet âge; on l'a vue ne survenir qu'à quarante-six ans (Sanger-Brown). Elle semble débuter de plus en plus tôt dans les générations successives; chez les enfants d'une même génération elle se montre à peu près au même âge, parfois de plus en plus précocement. Elle présente un caractère *héréditaire* bien plus accusé que la maladie de Friedreich : cette dernière affection est beaucoup plus nettement familiale qu'héréditaire sans doute parce que, comme le remarque Pierre Marie, elle débute de très bonne heure et que les malades se marient rarement. Dans les familles d'hérédo-ataxiques, certaines générations restent indemnes entre deux générations malades; de même certains enfants d'une même génération restent sains entre deux enfants malades. Les hommes sont à peu près aussi souvent frappés que les femmes, mais la maladie se transmet plutôt par les femmes (P. Marie).

Aucune infection ni intoxication ne se rencontre spécialement dans les antécédents héréditaires ou personnels; la syphilis ne paraît jouer aucun rôle, peut-être l'alcoolisme a-t-il quelque influence; ce qu'on rencontre surtout dans les familles, ce sont les *tares nerveuses* ou autres (asymétrie faciale, parésies diverses, morts subites, hystérie). Ces données étiologiques caractérisent assez bien « une maladie de déchéance ou de régression dans le développement » (Londe).

Symptomatologie. — « Le *début* se fait ordinairement par l'apparition lente et progressive d'une incertitude plus ou moins marquée des jambes pendant la station et pendant la marche; parfois cependant on a noté comme premiers phénomènes des douleurs, fulgurantes ou non, dans les jambes et dans les lombes. Puis, en un espace de temps variable, qui est ordinairement de un à trois ans, l'incertitude des mouvements atteint aussi les mains (le début par l'incertitude des membres supérieurs aurait été observé par Sanger-Brown, mais est tout à fait exceptionnel). A peu près à la même époque surviennent des troubles de la parole et de la vision. Un autre phénomène à signaler est celui qui consiste dans la conservation et parfois aussi dans l'exagération des réflexes rotuliens; quelquefois il existe d'autres phénomènes spasmodiques. Parfois on note une certaine faiblesse mentale. Quant aux troubles de la déglutition, des sphincters génito-urinaires, s'ils se montrent dans certains cas, c'est d'une façon exceptionnelle. » (P. Marie.)

Troubles moteurs. — Les troubles moteurs sont exactement ceux de la maladie de Friedreich, ce qui nous dispensera d'insister longuement.

La *marche* est lente, incertaine, ébrieuse et festonnante; le malade cherche à s'appuyer aux murs ou aux meubles; il avance en deux temps pour ainsi dire, le corps reste d'abord en arrière, le pied se soulève et est brusquement projeté en avant, il retombe alors lourdement, et c'est à ce moment seulement que le tronc s'avance à son tour. Dans d'autres cas, au contraire, et cela surtout

quand le malade se sert de béquilles, c'est le tronc qui avance le premier, les pieds restés en arrière sont alors traînés péniblement sans quitter le sol comme s'ils tiraient un boulet : cette démarche très spéciale est considérée par P. Marie et Crouzon comme symptomatique de la lésion du faisceau cérébelleux direct.

La *station* debout est tout aussi hésitante et oscillante que dans la maladie de Friedreich; l'instabilité atteint non seulement les pieds, mais encore le tronc et la tête. Comme chez les « Friedreich », il n'y a pas ou peu de signes de Romberg.

Aux *membres supérieurs* on constate que la main « plane » pour saisir de petits objets et est animée d'un tremblement dans les mouvements intentionnels qui s'exagère, comme dans la sclérose en plaques, au fur et à mesure qu'elle s'approche du but; une fois le mouvement accompli, une fois l'objet saisi, tout tremblement cesse. Ce tremblement est surtout rendu manifeste dans les premiers temps par l'examen de l'écriture. La force musculaire est intégralement conservée.

Tous ces troubles se rapportent en somme à ce que Babinski a décrit sous le nom d'*asynergie cérébelleuse*, c'est-à-dire à l'impossibilité d'associer et de coordonner les contractions des différents groupes musculaires nécessaires à l'accomplissement d'un mouvement ou au maintien d'une attitude. Ces troubles sont parfois différenciables précocement, en dehors même de l'aspect et de la démarche des sujets, par toute une série de mouvements que l'on peut désigner à juste titre sous le nom d' « *exercice à la Babinski* », à l'instar de l' « exercice à la Fournier » que l'on fait exécuter aux tabétiques[1]. Cet exercice montre la décomposition des mouvements en leurs parties élémentaires.

C'est ainsi que le malade étant couché les jambes étendues, pour rapprocher le talon de la fesse, il soulèvera d'abord le pied, puis pliera la jambe, et enfin laissera lourdement retomber le pied sur le sol; la même série de mouvements simples s'accomplira en sens inverse pour étendre de nouveau la jambe. Pour mettre un genou sur une chaise, le cérébelleux soulèvera très haut le genou, puis pliera la jambe, et enfin viendra brusquement cogner son genou sur la chaise. Pour toucher de la pointe du pied, lorsqu'il est assis, la main qu'on étend à 60 centimètres environ au-dessus du sol et à 60 centimètres au-devant du genou, le malade pliera d'abord la cuisse, puis étendra brusquement la jambe, et le pied viendra atteindre le but avec une certaine brusquerie, mais sans le dépasser. La même décomposition des mouvements se produit en sens inverse lorsque le malade posera de nouveau le pied à terre. Pour s'asseoir, le malade étant étendu et les bras croisés, il soulèvera très haut ses pieds, alors qu'un sujet normal les laisse appliqués au sol; ce symptôme, que Babinski a attribué, quand il existe d'un côté dans l'hémiplégie organique, à l'hypotonie des muscles fessiers, peut se constater aussi dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse et doit être attribué à l'asynergie de ces muscles et des muscles fléchisseurs du tronc. Pour porter la tête en arrière et courber le tronc dans le même sens quand il est debout, le cérébelleux étendra le tronc sur les cuisses, mais ne fléchira pas les cuisses sur les jambes comme un sujet normal; le corps fera un angle ouvert en arrière et non un arc, et le malade tombera bien avant d'avoir obtenu le degré de courbure que peut obtenir un individu sain.

(1) Babinski. De l'asynergie cérébelleuse. *Revue neurol.*, novembre 1899.

[*P. MARIE et A. LÉRI.*]

On constate de plus dans la maladie décrite par P. Marie, comme dans la maladie de Friedreich, des *secousses choréiformes* plus ou moins fréquentes et plus ou moins violentes; des troubles du même genre, des mouvements associés produisent dans la face de véritables grimaces quand les malades parlent. Rossolimo a noté chez plusieurs de ses malades une mimique faciale exagérée.

Enfin on a noté une *prolongation exagérée de la contraction musculaire*, une raideur dans les mouvements actifs sans phénomènes spasmodiques, sans raideur dans les mouvements passifs; c'est à un faible degré le symptôme de la maladie de Thomsen, mais sans réaction myotonique. Les *crampes* peuvent être fréquentes et douloureuses, elles siègent notamment sur le cordon testiculaire, le pharynx, l'œsophage, etc.

Troubles de la parole et de la voix. — Les troubles de la *parole* sont surtout des troubles moteurs; la parole est, comme la démarche, « pesante, incertaine, titubante »; elle est irrégulière et explosive, saccadée, mais non véritablement scandée; les mots les plus longs sont d'ailleurs parfaitement prononcés en entier. La *voix* devient sourde, gutturale et monotone, quelquefois au point que le malade ne peut plus chanter. La *langue* présente un tremblement moins régulier, moins égal, moins fibrillaire que dans la paralysie générale. Quelques troubles de la *déglutition* dénotent parfois une véritable ataxie pharyngée.

Troubles de la réflectivité. — A l'inverse de la maladie de Friedreich, les *réflexes rotuliens* sont toujours ou conservés ou le plus souvent *exagérés*; il existe parfois du clonus du pied, rarement des phénomènes spasmodiques plus caractérisés; mais alors que chez les « Friedreich » les réflexes tendent à s'affaiblir dès le début et disparaissent précocement pour ne plus jamais reparaître dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse, les réflexes, d'abord exagérés, peuvent, à une époque plus ou moins lointaine de l'évolution, s'affaiblir et disparaître par suite de l'atteinte tardive de certains faisceaux médullaires : le type cérébelleux évolue vers le type Friedriech. Les *réflexes cutanés* sont parfois diminués.

Troubles de la sensibilité. — Ces troubles sont exceptionnels; il est rare de rencontrer des douleurs vives, des douleurs fulgurantes entre autres; la plupart des troubles sensitifs subjectifs et objectifs doivent peut-être, comme le croit Londe, être mis sur le compte des névroses associées, hystérie et neurasthénie, qu'on rencontre fréquemment chez les hérédo-cérébelleux : tels la sensation de fatigue constante que présentent la plupart de ces malades, les céphalées et les lumbagos, l'engourdissement des jambes, telles aussi les anesthésies partielles, complètes ou dissociées (Klippel et Durante). Le *sens musculaire* est toujours parfaitement conservé.

Troubles trophiques. — L'absence presque absolue de troubles trophiques différencie l'hérédo-ataxie cérébelleuse de l'ataxie de Friedreich; en particulier on n'observe jamais dans la première de ces maladies les scolioses si prononcées et les pieds bots si particuliers qui sont très fréquents dans la seconde. Il serait cependant injuste de soutenir qu'il n'existe aucun trouble de ce genre : Londe aurait toujours constaté « un léger degré de scoliose » et le pied bot même entrait dans les observations, douteuses il est vrai, d'Erb; mais ces déformations n'ont rien de comparable comme importance avec celles de la maladie de Friedreich.

Troubles du caractère et de l'intelligence. — Le caractère des hérédo-cérébelleux est d'ordinaire triste, abattu et découragé; ses modifications paraissent

exagérées par le relâchement excessif des muscles du visage à l'état de repos, ce qui donne à leur facies un aspect morne : un malade de Pierre Marie s'est pendu dans son lit. La mémoire s'affaiblit, l'attention diminue, on constate parfois une véritable « ataxie des pensées » (Seeligmüller), rarement un état d'hébétude presque complet. Il existe quelquefois des sensations de *vertige*, mais toujours moindres que ne le ferait supposer la perte apparente de la notion d'équilibre.

Troubles visuels. — Les troubles visuels sont presque constants dans l'hérédo-ataxie (22 cas sur 25, Londe) alors que, à part le nystagmus, ils n'existent presque jamais dans la maladie de Friedreich. Les troubles du *fond de l'œil* sont les plus rares: cependant on constate dans près du tiers des cas une *atrophie optique* plus ou moins prononcée de la pupille qui présente à peu près les caractères de l'atrophie tabétique : papilles décolorées, blanchâtres, avec contour net, rétrécissement des artères et légère congestion des veines par places. Aussi l'acuité visuelle est-elle très souvent diminuée et le champ visuel rétréci, mais très exceptionnellement il y a cécité complète; la dyschromatopsie, surtout pour le vert, s'observe parfois, rarement l'achromatopsie : tous ces troubles sont généralement tardifs.

Dans plus de la moitié des cas, les *réflexes pupillaires* ne sont pas modifiés, mais assez souvent on constate une diminution du réflexe à la lumière et parfois aussi une diminution du réflexe accommodateur ; dans le seul cas où l'on a constaté une abolition complète du réflexe à la lumière (Sanger-Brown), il y avait une atrophie complète du nerf optique.

Les *troubles de la musculature externe* de l'œil sont de beaucoup les plus fréquents : en dehors des *secousses nystagmiformes* dans les positions extrêmes du regard, semblables à celles de la maladie de Friedrich, on rencontre fréquemment des paralysies oculaires : paralysie du droit externe, ptosis (ptosis « statique » de Sanger-Brown, c'est-à-dire n'existant qu'au repos), etc. ; ces troubles sont surtout des troubles ataxiques plus ou moins analogues à ceux des membres. Rossolimo a noté un affaiblissement des muscles moteurs des yeux.

Troubles viscéraux. — Il n'y a généralement ni troubles urinaires, ni troubles génitaux (chez la femme la menstruation est cependant un peu retardée), ni troubles gastro-intestinaux, ni troubles respiratoires ou cardiaques. Il n'y a pas de troubles du goût, de l'odorat, ni de l'ouïe.

Évolution. — La marche de l'affection est essentiellement progressive, elle est susceptible de très longues rémissions, mais elle ne rétrocède jamais. Elle est d'ailleurs compatible avec l'existence et n'entraîne pas la mort par elle-même ; celle-ci est causée, souvent à un âge avancé, par une maladie intercurrente quelconque ; les hérédo-cérébelleux seraient particulièrement tuberculisables.

Diagnostic. — Toute notre description n'a été qu'un parallèle entre la *maladie de Friedreich* et l'entité clinique que P. Marie en a séparée ; on a vu que dans les cas typiques la distinction est des plus faciles. Symptôme initial consistant en troubles de la motilité des membres inférieurs, démarche titubante, station difficile et oscillante, pas ou peu de signe de Romberg ; un peu plus tard pseudo-tremblement intentionnel des membres supérieurs, parole lente et saccadée, secousses nystagmiformes, voilà pour les analogies ; début plus tardif.

diminution ou abolition des réflexes rotuliens, absence de troubles visuels, existence de troubles trophiques marqués, voilà ce qui distingue la maladie de Friedreich. Mais il faut savoir que des cas intermédiaires peuvent se présenter et que la plupart des signes différentiels peuvent manquer : la maladie de Friedreich peut débuter plus tard, le pied et le rachis peuvent être normaux, des troubles oculaires peuvent survenir et même l'atrophie optique (Cohn) (1) : la seule différence qui subsiste alors est dans le plus ou moins d'intensité des réflexes rotuliens (Londe). « Il est possible, dit P. Marie, que l'une et l'autre affection ne soient que des modalités différentes d'une même espèce morbide, un même processus initial, dégénératif héréditaire, frappant dans le système nerveux des systèmes organiques analogues mais distincts, ou bien intéressant dans la maladie de Friedreich un nombre de systèmes autre que l'hérédo-ataxie cérébelleuse. »



Fig. 265. — Protubérance annulaire de Haudeb... aîné. — Grossissement 2 1/2. Atrophie très marquée d'un grand nombre de fibres, notamment des fibres transversales.



Fig. 266. — Bulbe de Haudeb... aîné. Hérédo-ataxie cérébelleuse. Grossissement 2 1/2.

L'*atrophie du cervelet* ne s'accompagne pas toujours



Fig. 267. — Comparaison du volume de la protubérance sur des coupes horizontales : A, dans un cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse (Haudeb... aîné). — B, chez un sujet normal. — L'atrophie dans le cas A est très prononcée, elle semble être proportionnellement plus grande dans le sens antéro-postérieur que dans le sens transversal.

des signes de l'hérédo-ataxie ; il existe une atrophie cérébelleuse non familiale, le plus souvent accidentelle, survenant rapidement à la suite d'un traumatisme ou d'une infection, ordinairement accompagnée d'épilepsie ou de troubles mentaux graves, caractérisée par une incoordination souvent asymétrique, tendant à l'unilatéralité, et pas toujours par une exagération des réflexes rotuliens.

La *sclérose en plaques* à forme cérébelleuse peut simuler à s'y méprendre

(1) Cohn. *Neurol. Centralbl.*, 1898, p. 502.

l'hérédo-ataxie, et seules l'évolution, saccadée dans la sclérose, lentement progressive dans l'hérédo-ataxie, et la notion étiologique, infection dans un cas, hérédité dans l'autre, pourront permettre un diagnostic qui restera parfois impossible.

La *paralysie spasmodique familiale* de Strümpell ne s'accompagne qu'exceptionnellement de troubles oculaires; les phénomènes spasmodiques sont très accusés et la titubation fait défaut : le diagnostic sera généralement facile.



Fig. 268. — Coupe sagittale oblique d'un hémisphère cérébelleux normal, coloration de Weigert.

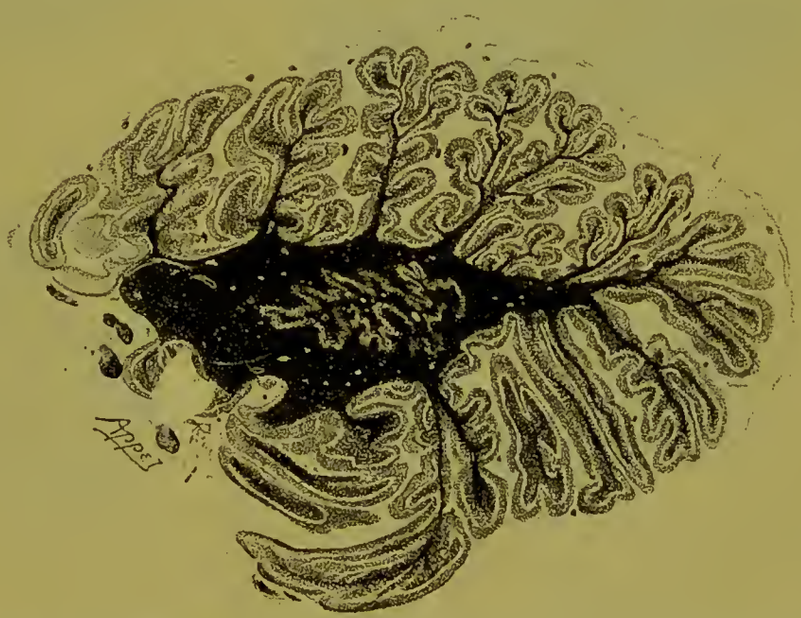


Fig. 269. — Coupe sagittale oblique d'un des hémisphères cérébelleux de Haudeb... aîné, coloration de Weigert. L'atrophie est ici manifeste, ainsi qu'en témoigne la diminution de volume de la substance blanche (colorée en noir sur la figure), tant dans sa masse centrale que dans les digitations qui pénètrent à l'intérieur des circonvolutions. Ces circonvolutions elles-mêmes sont plus grêles et comme fanées, les replis qu'elles forment sont moins nombreux que sur le cervelet normal. En outre l'espace clair existant au voisinage de la couche des cellules de Purkinje donne à la coupe de ce cervelet un aspect tout particulier.

Anatomie pathologique. — Dans toutes les autopsies publiées jusqu'ici (Fraser, Nonne, Menzel, Meyer (1), Thomas et Roux (2), P. Marie et Switalski (3), Vincelet (4), Miura) on a trouvé le *cervelet petit* : mais cette diminution de volume allait de l'atrophie extrême (81 grammes au lieu de 160 à 170 dans le cas de Fraser) à la légère faiblesse du développement (Meyer, Thomas et Roux). La plupart des auteurs ont constaté une atrophie en masse de tous les éléments (Nonne, P. Marie et Switalski, etc.), certains une atrophie prédominante de la substance

(1) Meyer. *Brain*, 1897, p. 276.
(2) Thomas et Roux. *Revue de méd.*, 1901.
(3) Switalski. *Revue neurol.*, 1901.
(4) Vincelet. Thèse de Paris, 1900.

[*P. MARIE et A. LÉRI.*]

grise par diminution du nombre des cellules de Purkinje (Fraser, Menzel).

Voici la description que donne Switalski des lésions du cervelet dans le cas de Haudeb... aîné (service de P. Marie). « Les tissus sous-épendymaires du IV^e^ ventricule et de tout l'aqueduc de Sylvius sont remarquablement épaissis. Dans le lumen du IV^e^ ventricule et l'aqueduc de Sylvius on trouve des quantités de globules blancs qui sont accolés à l'épendyme.

Sur les coupes des hémisphères cérébelleux on constate que le nombre des

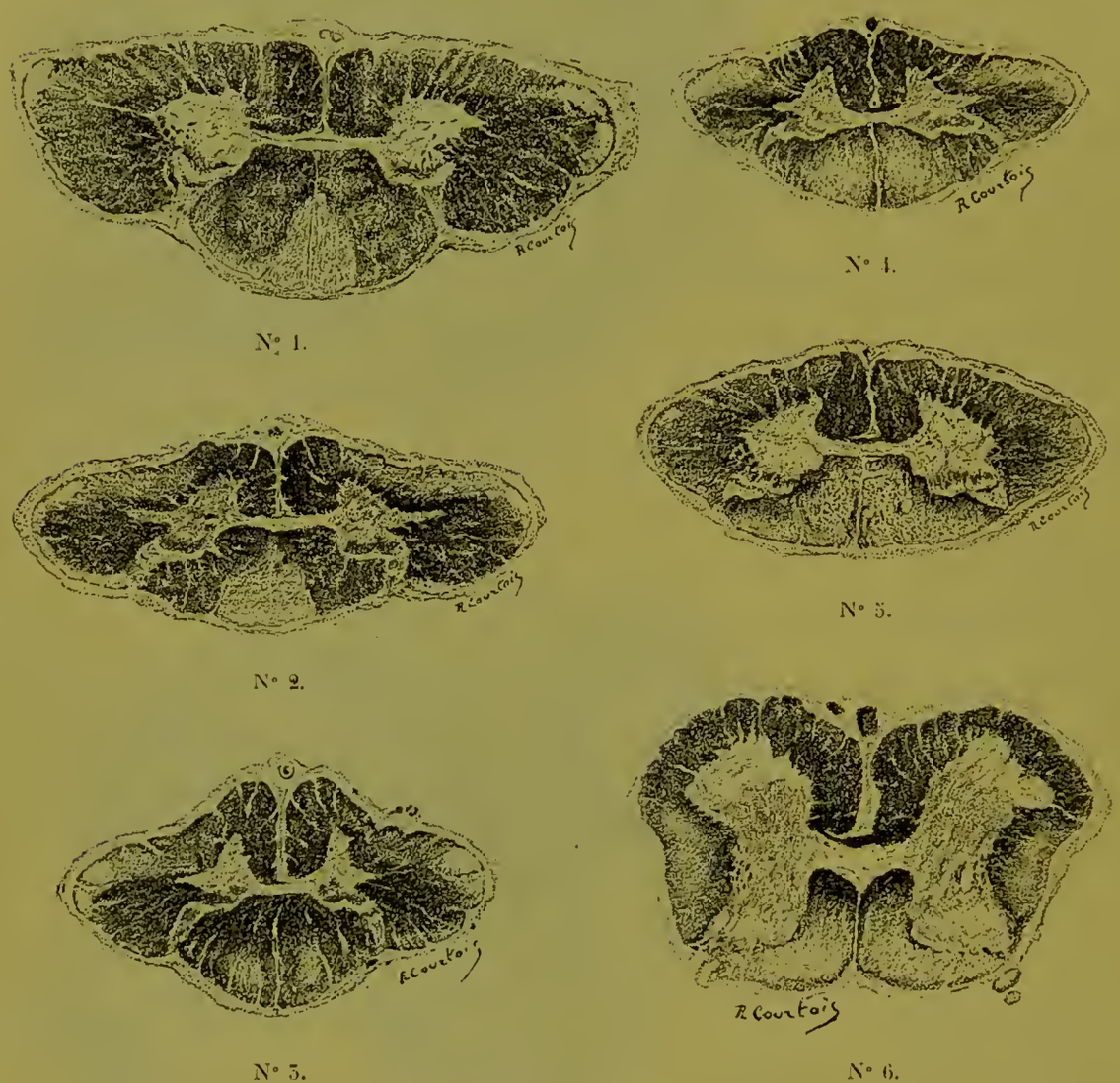


Fig. 270. — Coupes de la moelle de Haudeb... aîné. Dans ce cas d'hérédo-ataxie cérébelleuse les lésions des cordons postérieurs sont très manifestes, celles des cordons antéro-latéraux, tout en étant très nettes, sont cependant moins prononcées; elles occupent le faisceau de Gowers.

circonvolutions est très diminué, les sillons sont plus profonds et plus larges. Entre la couche moléculaire et granuleuse de l'écorce cérébelleuse on constate une zone qui n'est pas colorée par endroits à la largeur d'un demi-millimètre. L'existence de cette zone donne l'impression d'un décollement de l'écorce. Avec un fort grossissement on aperçoit que cette zone est composée d'un tissu fibrillaire très mal coloré dans lequel sont placées les cellules de Purkinje. Le nombre des cellules de Purkinje et leur structure ne présentent rien d'anormal. — La substance blanche centrale est réduite de

volume et est moins colorée (Weigert-Pal) sauf la couche des fibres qui entourent le noyau ventral sur la face postérieure.

Le noyau dentelé ne présente pas de lésions.

En dehors des altérations cérébelleuses parfois très minimes, plusieurs observateurs ont trouvé des lésions très nettes des *conducteurs cérébello-médullaires* : P. Marie et Switalski, Thomas et Roux, Miura ont remarqué la petitesse du système nerveux central, surtout de la moelle, l'atrophie de la substance grise, et la dégénération partielle des cordons postérieurs, des faisceaux de Gowers et des corps restiformes. Comme l'avait pensé Londe, « il est possible que le système cérébello-médullaire tout entier soit pris en même temps chez le même malade ».

Les colonnes de Clarke sont nettement altérées (fibres et cellules).

Traitement. — Il ne peut exister de traitement d'une maladie de développement qui par sa nature est fatalement progressive; le seul traitement possible est purement symptomatique et surtout palliatif des phénomènes pénibles ou douloureux, neurasthéniques et hystériques : toniques et reconstituants, hydrothérapie, analgésiques.

TABES DORSAL SPASMODIQUE (MALADIE DE LITTLE)

Historique. — Le nom de Tabes dorsal spasmodique a été créé par Charcot en 1875 et appliqué par lui à une affection consistant en une paralysie spasmodique des membres et surtout des membres inférieurs. Cette affection devait reconnaître pour cause une lésion primitive de la portion intramédullaire des faisceaux pyramidaux. — Quelques mois auparavant, une description du même type morbide avait été faite par Erb, qui lui donnait le nom de *paralysie spinale spasmodique*. — Dans l'esprit de ces auteurs il s'agissait là d'une affection survenant chez des adultes. Malheureusement, la plupart des autopsies faites chez des individus de cette catégorie, chez lesquels le diagnostic de Tabes spasmodique avait été porté, ont montré qu'il s'agissait d'une lésion tout autre (sclérose en plaques, myélite transverse, etc...). Actuellement, il semble donc que le Tabes dorsal spasmodique, en tant que sclérose primitive des faisceaux pyramidaux survenant chez les adultes, doive être rayé des cadres nosologiques.

Au contraire il existe une affection d'origine congénitale qui répond parfaitement à la description du Tabes dorsal spasmodique et peut sans inconvénient être désignée sous ce nom. Déjà en 1840 des cas de ce genre ont été décrits par Heine sous la dénomination de *paraplegia spastica cerebralis*. C'est surtout à Little (1846-1870) que nous devons la connaissance de ce type morbide appelé par lui « congenital spastic rigidity of limbs » ; d'où le nom justement employé de « Maladie de Little », nom que P. Marie a le premier essayé d'acclimater en France (voir *France médicale*, avril 1891). Plus récemment, les publications de Rupprecht, de Feer, de Pierre Marie, de Sachs, de Freud, de Rosenthal, de Lannois, etc., sont venues témoigner plus ou moins en faveur de la manière de voir qui vient d'être énoncée et qui tend à prévaloir. — C'est le Tabes dorsal spasmodique ainsi compris qui sera exposé ci-dessous[1].

Symptômes. — Le caractère général de cette affection est de présenter d'une façon tout à fait prédominante le type d'une pseudo-paralysie spasmodique.

Du côté des membres inférieurs, on observe déjà dans la station debout des phénomènes assez particuliers consistant en ce que ces membres sont dans la

[1] D'après la manière de voir ancienne, le tabes dorsal spasmodique était une affection médullaire. C'est pour cette raison que l'usage s'est conservé de le décrire parmi les maladies de la moelle, bien qu'en réalité il soit plutôt une maladie cérébrale ou mieux un arrêt de développement d'un système cérébro-médullaire. Il serait donc préférable de traiter de cette maladie à propos des affections du cerveau : pour nous conformer à l'usage, nous décrirons cependant ici cette affection, mais en la considérant surtout au point de vue de ses symptômes médullaires.

rotation en dedans, raidis dans une légère flexion au niveau de l'articulation de la hanche et de celle du genou. Il existe en outre une adduction permanente très marquée des deux cuisses, par laquelle celles-ci sont souvent comme accolées, jusqu'au niveau des genoux, tandis que, grâce à leur rotation en dedans, les jambes au-dessous des genoux s'écartent et laissent entre elles un large espace ovalaire. Par suite de cette attitude de la cuisse et de la hanche, il y a généralement aussi un certain degré d'ensellure lombaire avec raideur plus ou moins grande des muscles pelvitrochantériens et de la ceinture iliaque. Les pieds présentent ordinairement, dans les cas où les troubles moteurs sont très accentués, une tendance manifeste à l'équinisme due à la contracture des muscles jumeaux.



Fig. 271.— Attitude d'un malade atteint de tabes dorsal spasmodique, dans la position assise (collection de M. Charcot). — Les jambes ne pouvant être fléchies entièrement restent dans un état de demi-extension, d'où le manque d'équilibre des malades.

Quand on fait marcher ces malades, on voit les phénomènes de rigidité spasmodique s'exagérer encore. La pointe du pied traîne bruyamment et fortement contre le sol, elle est portée en avant par une sorte de mouvement de demi-cercle dont le centre serait le pied qui reste fixe. En même temps on remarque une forte inclinaison du corps vers le côté opposé à celui dont le pied se lève, inclinaison qui, se répétant en sens inverse à chaque pas, détermine un balancement très marqué de tout le tronc, surtout notable pour la partie supérieure de celui-ci. La tête est d'ailleurs inclinée en avant ainsi que toute la partie supérieure du tronc ; les membres supérieurs sont à demi fléchis et fortement appliqués contre le tronc. Les malades semblent souvent comme poussés en avant et leurs pas se précipitent, tant par suite de l'inclinaison de la partie supérieure du tronc que par suite d'une sorte de clonus du pied qui se produit pendant les mouvements. La tendance qu'ont les membres à se porter dans l'adduction et dans la rotation en dedans fait qu'en marchant ces malades frottent leurs cuisses l'une contre l'autre et entre-croisent leurs pieds, aussi leur arrive-t-il bien souvent de tomber. Un certain nombre d'entre eux cependant parviennent, malgré ces conditions défavorables, à une locomotion suffisante, grâce à une adresse tout à fait singulière dans la manière de mouvoir leurs pieds ainsi déviés.

Dans la position assise, on constate des troubles analogues de raideur spasmodique : grâce à l'inclinaison en avant de la tête et de la partie supérieure du tronc et à l'état de flexion permanente dans lequel se trouve l'articulation coxo-fémorale, le malade ne peut rester sur une chaise : en effet, s'il veut laisser pendre ses jambes, son tronc tombe en avant; si au contraire ses jambes sont relevées, il est menacé de tomber en arrière ; à ce point de vue, et pour les

mêmes raisons, il faut encore signaler la difficulté éprouvée par les individus atteints de tabes dorsal spasmodique à s'asseoir par terre.

Pour les membres supérieurs, la rigidité spasmodique est moins prononcée quoique cependant très nette; on a vu qu'ils sont pendant la marche appliqués contre le tronc, les avant-bras sont fléchis, les mains en pronation avec une inclinaison plus ou moins prononcée vers le bord cubital. Bien que les troubles fonctionnels ne soient pas aussi marqués que ceux des membres inférieurs, ils n'en sont pas moins manifestes, notamment pour la préhension des objets et à plus forte raison dans des mouvements plus étendus, comme dans celui de lancer une pierre au loin.



Fig. 272.
Fillette atteinte de la maladie de Little.

Tels sont, du côté des membres, les désordres de la motilité que l'on peut constater dans les cas les plus prononcés; il convient de dire que, chez la majorité des malades, ces désordres sont beaucoup moins intenses, et que parfois même cet état spasmodique ne se manifeste que par un peu de raideur dans la marche et surtout par l'exagération des réflexes rotuliens. D'après Oddo[1] un certain nombre de pieds-bots spasmodiques congénitaux bilatéraux seraient la seule manifestation d'une maladie de Little fruste.

Outre les muscles des membres, un certain nombre d'autres organes peuvent présenter une raideur plus ou moins accentuée. C'est ainsi que ceux du pharynx, de l'œsophage et du larynx pourraient être intéressés, d'où la production de troubles de la déglutition, de la respiration et de la phonation. Ces troubles sont en somme assez rares, seuls ceux de la parole sont assez fréquents; celle-ci est alors lente, traînante et saccadée, et il semble qu'elle éprouve une certaine difficulté à sortir des lèvres du malade.

La musculature oculaire est également atteinte : dans plus de 50 pour 100 des cas, Feer a pu constater l'existence d'un strabisme qui est le plus ordinairement convergent; les auteurs ne sont pas d'accord sur la cause de celui-ci. Pour Ziehl ce strabisme serait dû à des troubles de la réfraction; pour Feer il faudrait plutôt attribuer ce strabisme à des phénomènes de raideur musculaire analogues à ceux constatés sur les autres muscles du corps; il est assez vraisemblable que l'une et l'autre de ces théories peuvent s'appliquer suivant les cas. Le nystagmus a été signalé par plusieurs auteurs (Osler, Hateman); il existerait plutôt quand la maladie de Little s'accompagne de quelques troubles cérébraux.

Enfin les muscles de la face ne sont pas, eux non plus, indemnes de ces manifestations spasmodiques; celles-ci consistent dans des troubles de la mimique, surtout pendant le rire ou dans la colère, ou encore dans une expres-

(1) Oddo. Congrès gynécol., obstr. et pédiatric. Marseille 1898.

sion stupide particulière qui se retrouve chez un certain nombre de malades, bien qu'en réalité, comme on le verra plus loin, les facultés mentales soient parfois à peu près intactes.

Il convient d'ajouter que ces troubles de la motilité s'accompagnent quelquefois, dans les cas qui sont très marqués, de rétractions fibro-musculaires amenant des déformations permanentes du pied ou des attitudes vicieuses du genou ou de l'articulation coxo-fémorale; ces rétractions sont une nouvelle cause de gêne des mouvements. — En revanche, on ne constate pas d'atrophie musculaire du côté des muscles atteints.

En résumé, au point de vue fonctionnel, la caractéristique de cette affection est la raideur dans les mouvements beaucoup plus qu'une paralysie véritable; il ne s'agit pas d'impotence réelle, mais d'une maladresse extrême.

Quant à la réflectivité médullaire, on a vu que les réflexes tendineux sont très notablement exagérés pour les membres inférieurs; il en est de même pour les membres supérieurs; cette exagération est telle qu'on peut le plus souvent constater la production de réflexes périostiques. Le clonus du pied est souvent impossible à constater à cause de la contracture et de la rétraction des muscles postérieurs de la jambe.

Les réflexes cutanés ne présentent rien de spécial et leur intensité peut être considérée comme fort variable; cependant van Gehuchten [1] considère les réflexes cutanés comme généralement absents. Le signe de Babinski existe toujours (Glorieux, Cestan, Raymond, van Gehuchten).

La sensibilité générale dans tous ses modes est complètement intacte; le sens musculaire n'est pas affecté, quels que soient les troubles signalés dans les mouvements.

On n'observe généralement pas non plus de troubles marqués de l'excitabilité électrique, ou du moins, ceux qu'auraient rencontrés quelques auteurs (contraction tétaniforme par la faradisation) ne semblent pas faire partie inhérente et nécessaire du tabes dorsal spasmodique.

Il n'y a d'ordinaire aucun trouble trophique. Brissaud admet cependant qu'il y a presque constamment un retard notable dans le développement des membres inférieurs, une taille inférieure à la normale; Rosenthal a remarqué une petitesse exagérée du crâne. Plusieurs cas de cryptorchidie bilatérale ont été signalés tant dans la maladie de Little (5 cas de van Gehuchten) que dans des affections tabéto-spasmodiques plus ou moins analogues (Barbier et Mally, Pierre Marie etc.); cette cryptorchidie a été rencontrée aussi bien chez les enfants nés à terme que chez les prématurés; van Gehuchten l'attribue à l'absence du réflexe crémastérien plutôt qu'à un arrêt du développement, car il n'existait pas de cryptorchidie dans d'autres cas où le réflexe crémastérien existait.

Les troubles vaso-moteurs font défaut ou sont insignifiants.

Les sphincters conservent un fonctionnement régulier, peut-être cependant avec quelque tendance au spasme : pourtant Immerwohl a rapporté deux cas, et Simon un cas d'incontinence des urines et des matières.

Une question particulièrement intéressante est celle de savoir si dans le tabes dorsal spasmodique il existe ou non des troubles de l'intelligence. D'une façon générale, on peut dire qu'il n'en existe guère, et que ceux que l'on rencontre

[1] Van Gehuchten. *Le névraxe*, 10 mars 1902.

sont assez légers. En tout cas, ils ne sont pas toujours en rapport avec ce que l'on aurait supposé d'après l'aspect hébété que présentent un certain nombre des malades atteints de cette affection. Ces enfants jouissent en général de facultés mentales tout au moins ordinaires et ne sont ni des idiots, ni des imbéciles: quelques-uns peuvent même avoir une intelligence notablement au-dessus de la moyenne. Dans ces derniers temps, toutefois, on a signalé assez souvent des troubles de l'intelligence allant jusqu'à l'idiotisme complet chez des sujets qui paraissaient présenter isolé le syndrome de Little sans convulsions, ni troubles choréo-athétosiques (Mondio [1], Donaggio [2], etc.).

Au contraire, il n'est pas rare de rencontrer chez eux des défauts de caractère assez prononcés : ces malades sont souvent violents et très irritables et peuvent au point de vue moral présenter des signes de dégénération psychique.

Marche de la maladie. — Cette affection est, par définition, une maladie congénitale, mais il ne faudrait pas croire que ce soit à la naissance même qu'on en reconnaît ordinairement l'existence. En général, un certain temps se passe sans que les parents soupçonnent rien d'anormal chez leur enfant: c'est au bout de quelques mois qu'ils sont frappés de la raideur des jambes du petit être lorsqu'on le change ou qu'on le baigne; c'est plus tard encore, au bout de dix-huit mois, deux ans, qu'étonnés de le voir incapable de faire un pas tout seul, ils finissent par s'inquiéter et consultent un médecin. Léri [3] a attiré l'attention sur l'importance diagnostique et pronostique que peut présenter dans ces cas la recherche du réflexe des orteils; l'extension des orteils, qui est normale chez les nouveau-nés, ne disparaîtrait vers l'âge de 5 ou 6 mois que chez les enfants normaux et bien constitués, non chez les débilités, les atrepsiques comme le sont si souvent les enfants chez qui se découvriront plus tard les signes de raideur spasmodique du syndrome de Little. Aussi l'extension des orteils ne peut-elle avoir jusqu'à l'âge de 3 ans et même plus qu'une valeur symptomatique chez de tels enfants; au contraire la constatation nette, permanente et bilatérale de la *flexion* du gros orteil permettra au médecin d'affirmer que l'enfant retardataire sera indemne de maladie de Little aussi bien que de toutes les paralysies spasmodiques qui empêchent le plus souvent les enfants de marcher. Parfois, cependant, dès la naissance, les parents ont été frappés par une raideur toute spéciale, plus prononcée que le défaut de souplesse commun à tous les nouveau-nés; rarement même les membres sont dès la naissance absolument rigides. Souvent aussi ce sont les troubles de la déglutition, les difficultés de la succion, qui dès les premiers jours attirent l'attention (Brissaud, Mya et Lévi) [4].

Quelle est l'évolution de cette affection? — Ici il convient de distinguer l'évolution anatomo-pathologique et l'évolution clinique. Pour ce qui est de la première, il est peu vraisemblable qu'il se produise avec les années des modifications notables (en péjoration) dans les centres nerveux, car il s'agit là surtout d'un vice de développement. Au contraire, au point de vue clinique, on peut dire que le tabes dorsal spasmodique est une affection présentant une tendance manifeste à l'amélioration. En effet, il n'est pas rare que les enfants qui en sont atteints, après avoir éprouvé, dans les premières années, une difficulté extrême de la marche, voient peu à peu cette difficulté diminuer et arrivent

(1) Mondio. *Annali di neurologia*, 1900.
(2) Donaggio. *Rivista sperimentale di freniatria*, 15 décembre 1901.
(3) Léri. Le réflexe des orteils chez les enfants. *Revue neurol.*, juillet 1905.
(4) Mya et Lévi. *Rivista di patol. nerv. e ment.*, 1897.

à jouir d'un exercice des membres suffisamment libre pour que leur existence sociale n'en soit en rien affectée. Dans les formes très atténuées, et celles-ci sont assez fréquentes, l'amélioration progressive atteint parfois un tel degré qu'on peut jusqu'à un certain point prononcer le mot de guérison, en ce sens du moins que les troubles fonctionnels ont presque entièrement disparu.

Le tabes dorsal spasmodique ne menaçant en rien la vie, on comprend que les individus qui en sont atteints parviennent à l'âge adulte, parfois même à la vieillesse. Il ne semble pas cependant qu'en général ils vivent très vieux, et cela s'explique par ce fait que, nés dans de mauvaises conditions, ils sont généralement chétifs et que par conséquent leur résistance vitale est peu considérable.

Étiologie. — Le fait véritablement important dans l'étiologie du tabes dorsal spasmodique consiste dans l'origine congénitale de cette affection. Cette origine est due presque toujours à un *accouchement prématuré* (82 pour 100 des cas de syndrome de Little pur d'après Feer) : l'enfant est né à 7 ou 8 mois seulement. Quelques auteurs admettent même uniquement la naissance avant terme comme cause de la maladie de Little proprement dite (Brissaud, Van Gehuchten), mais la plupart des auteurs reconnaissent qu'un syndrome absolument analogue à celui décrit par Little semble pouvoir être provoqué par deux autres ordres de causes, d'une part certaines conditions d'accouchement difficile, d'autre part certaines infections ou intoxications de la mère ou du fœtus.

Les *difficultés de l'accouchement* et surtout la naissance en état asphyxique avaient déjà été notées par Little comme causes prépondérantes de la rigidité spasmodique des membres; Naeff, puis Simon (de Nancy) ont fait la remarque que la naissance avant terme donnerait lieu à la forme purement spinale de la maladie et au syndrome paraplégie spasmodique, l'asphyxie à la naissance à la forme cérébro-spinale de Little et à la contracture généralisée. Quant à la grossesse gémellaire qui a été aussi incriminée, elle est sans doute l'origine d'affections qui n'ont de commun avec la maladie de Little que la spasmodicité.

Les *infections* et les *intoxications* des parents, surtout *de la mère* au cours de la grossesse, ont une influence qui paraît aujourd'hui fort probable, non seulement comme cause prédisposante parce qu'elles détermineraient l'accouchement avant terme (Brissaud), mais aussi comme cause déterminante par les troubles trophiques qu'elles engendrent et par les lésions qu'elles déterminent dans les centres nerveux comme dans les autres organes (Charrin et Léri) (1). Toutes les toxi-infections seraient dans ce cas (Mouratow, Déjerine)(2), mais le rôle prépondérant reviendrait incontestablement à l'alcoolisme (Cestan) et surtout à la syphilis (Raymond, Gasne (3), Gilles de la Tourette, Breton, Lemeignen, de Amicis (4), Moncorvo (5), etc.); Fournier a même pensé faire entrer la maladie de Little dans le cadre des affections para-syphilitiques, mais il s'agit sans doute chez ces malades de cas d'hérédo-syphilis médullaire qui se distinguent par des troubles sensitifs et sphinctériens.

L'influence étiologique des *maladies infectieuses ou des intoxications du fœtus*

(1) Charrin et Léri. Acad. des sc., 16 mars 1903.
(2) Mouratow. Congrès de Kiew, 1896.
(3) Gasne. *Gaz. hebd. de méd. et de chir.*, 11 avril 1897.
(4) De Amicis. *Icon. Salpêtr.*, 1899.
(5) Moncorvo. *Journ. clin. et thérap. infant.*, 1898.

semble obtenir aujourd'hui plus de crédit, et Bacaresse (1) a soutenu récemment que l'accouchement prématuré ou laborieux ne serait lui-même qu'une cause occasionnelle agissant sur un système nerveux forcément affaibli à l'avance par l'hérédité et les infections. Il faut sans doute mettre à part les infections du nouveau-né qui détermineraient non la maladie de Little, mais l'hémiplégie spasmodique bilatérale débutant tardivement à partir de la fin de la première année, prédominante aux membres supérieurs et flasque avant de devenir spasmodique.

L'hérédité joue peut-être un rôle, mais en tout cas l'hérédité dissemblable seule : l'épilepsie, l'aliénation, les scléroses médullaires, etc., ont été signalées; la consanguinité des parents a été rencontrée par Seeligmuller, Bourneville, Déjerine, Hartmann, P. Simon. Quant à l'hérédité similaire elle se rencontre dans des cas de rigidité spasmodique familiale à début tardif (de 1 à 15 ans), prédominante aux membres supérieurs, fréquemment accompagnée de nystagmus et à évolution nettement progressive et jamais régressive, cas qui ne semblent pas avoir de rapport direct avec l'affection décrite par Little (cas de Pelizaeus, Krafft-Ebing, Newmark, Souques, Oppenheim, etc.). Nous ferons la même remarque à propos des cas familiaux publiés par certains auteurs (observations de Vizioli, Lorrain, Schultze, Feer, Bourneville, Bernhardt, Raymond, etc.).

Anatomie pathologique. — Les autopsies de maladie de Little sont encore fort peu nombreuses, et si l'on considère comme appartenant seuls à cette affection les cas de contracture congénitale des membres sans association ni de phénomènes épileptiformes ou choréo-athétosiques, ni de troubles mentaux ou intellectuels, on peut dire qu'il n'en existe pas encore un seul examen nécropsique. Déjerine a présenté les centres nerveux d'un cas de rigidité spasmodique des quatre membres sans troubles cérébraux; il s'agissait d'un homme de 44 ans, né à terme et dont l'affection avait persisté jusqu'à sa mort sans aucune régression : il existait une plaque de sclérose lacunaire entre la première et la deuxième racine cervicale sans lésion cérébrale. Dans tous les autres cas les malades, qui avaient présenté des troubles manifestement cérébraux, étaient porteurs de lésions cérébrales. Ces lésions étaient d'ailleurs extrêmement variables, tant par leur nature que par leur siège; il s'agissait d'hémorragie cérébrale ou méningée, de sclérose ou d'atrophie localisée, de porencéphalie, parfois de simples hémorragies capillaires; elles siégeaient dans les circonvolutions rolandiques, et en particulier dans leur partie supérieure qui est le centre des mouvements des membres inférieurs, mais elles étaient très souvent multiples, et on trouvait fréquemment aussi des lésions dans les autres parties du cerveau, spécialement dans le lobe frontal. Quant au faisceau pyramidal, il était soit peu ou pas développé, soit sclérosé, soit parfois d'après certains auteurs (Raymond, Cestan, Philippe, Babinski), tout à fait normal. C'est ainsi que Mouratov (2) a trouvé dans deux cas des hémorragies cérébrales ou méningées avec un arrêt de développement ou une dégénérescence du faisceau pyramidal, Mya et Lévi (3) ont trouvé une atrophie de toutes les parties

(1) Bacaresse. Thèse de Paris, 1902.
(2) Mouratov. Congrès de Kiew, 1896.
(3) Mya et Lévi. *Rivista di patol. nerv. e ment.*, 1897.

du système pyramidal, cellules et fibres, Haushalter (1) a constaté une fois une hémorragie ancienne des circonvolutions frontales ascendantes et des lobules paracentraux, une autre fois une atrophie de ces mêmes parties avec atrophie du faisceau pyramidal, Déjerine (2) a rencontré une porencéphalie de la face externe de chaque hémisphère avec agénésie partielle de la voie pyramidale; Spiller (3) aurait observé deux fois un simple arrêt de développement caractérisé par l'absence des grandes cellules pyramidales de l'écorce des centres moteurs; les pyramides étaient très petites, mais non dégénérées. Cestan (4) a réuni un grand nombre de cas de rigidité spastique congénitale, tous avec lésion cérébrale, mais présentant tous quelque symptôme d'origine manifestement cérébrale (attaques épileptiformes, troubles mentaux ou intellectuels, etc.).

Nature. — La nature du tabes dorsal spasmodique a, comme on l'a vu à propos de l'historique, été considérée de différentes façons, suivant que dans cette maladie on faisait ou non rentrer avec les cas d'origine purement congénitale, ceux développés à l'âge adulte. Nous ne nous occuperons que des faits appartenant à la première de ces catégories.

Il s'agit sans doute essentiellement, dans la plupart des cas, d'une maladie due à un défaut de développement, soit primitif, soit plus probablement secondaire à une lésion organique, et c'est suivant toute vraisemblance sur le faisceau pyramidal que porte ce défaut de développement. Le faisceau pyramidal est précisément l'un des derniers qui se développe parmi tous les faisceaux de la moelle, car d'après van Gehuchten les cylindres-axes des cellules rolandiques manquent encore sur toute la hauteur de la moelle au 7e mois de la vie intra-utérine, ces fibres ne commencent à recevoir leur gaine de myéline qu'à la fin du 9e mois, et cette gaine n'est complète qu'à la fin du 5e mois après la naissance; c'est d'ailleurs vers cette époque que, d'après la remarque de Léri, disparaît le plus souvent le réflexe des orteils en extension, réflexe qui est constant à l'état normal chez le nouveau-né, et qui, chez l'adulte, indiquerait d'après Babinski une altération du faisceau pyramidal. Or, c'est précisément vers cette époque aussi que disparaît progressivement la raideur musculaire, cette sorte de rigidité que l'on rencontre chez tous les nouveau-nés, au point que l'on pourrait dire presque sans exagération que tout enfant est à sa naissance, par suite du défaut de développement de son faisceau pyramidal, « en puissance » de maladie de Little. Il suffit de regarder un nouveau-né, de constater la raideur en flexion de ses membres, des membres inférieurs surtout, la lenteur de ses mouvements, ses tics et ses grimaces spasmodiques, les mouvements athétosiformes de ses mains et de ses doigts, de ses pieds et de ses orteils, pour se convaincre que s'il était en âge de parler et de marcher, il présenterait l'aspect presque caractéristique du syndrome de Little à peine atténué (Léri); or, il ne faut pas oublier que quoique maladie congénitale, la maladie de Little ne se découvre pas dès la naissance en général, mais plusieurs mois après, à cause de la persistante rigidité des membres, et le plus souvent seulement à l'âge où l'enfant qui devrait marcher, en est encore complètement incapable. Le syndrome de Little pourrait être considéré comme la conservation, l'exagé-

(1) Haushalter. *Soc. méd. de Nancy*, 1897; *Soc. biol.*, 1897.
(2) Déjerine. *Soc. biol.*, 1897.
(3) Spiller. *J. of nerv. and ment. Dis.*, 1898.
(4) Cestan. Thèse de Paris, 1899.

[P. MARIE.]

ration peut-être de l'attitude normale du nouveau-né : pour une cause quelconque le développement du faisceau pyramidal peut tarder à se faire, l'athrepsie en particulier, si fréquente chez les prématurés, chez les rejetons de mères malades, serait d'après les constatations de Léri (1) une cause importante du retard dans le développement du faisceau pyramidal, le faisceau pyramidal, comme tous les tissus, aurait l'âge *apparent* de l'enfant bien plus que son âge réel; dans ce cas l'enfant se trouvera pour un temps plus ou moins long figé, pour ainsi dire, dans sa rigidité première que le développement du corps et la nécessité de la régularisation des mouvements dans un but déterminé, la marche par exemple, ne feront que rendre plus manifeste.

Les trois circonstances que nous avons énumérées à l'étiologie comme se rencontrant dans les antécédents de la maladie de Little, accouchement avant terme, accouchement difficile, infection ou intoxication de la mère ou du fœtus, sont toutes trois capables d'expliquer un arrêt de développement du faisceau pyramidal : on conçoit en effet que chez un enfant né au septième ou au huitième mois le développement d'un faisceau qui possède à peine ses cylindres-axes et pas du tout ses gaines de myéline éprouve à s'accomplir une difficulté toute particulière; de même on comprend que dans les accouchements à terme, mais difficiles, lorsque le travail a duré très longtemps et que la tête s'est trouvée fortement comprimée au passage ou par l'application du forceps, les fibres du faisceau pyramidal n'étant encore qu'incomplètement protégées par l'enveloppe de myéline qui est inachevée, présentent une vulnérabilité toute particulière aux traumatismes, et que sous l'influence de ceux-ci, leur développement ultérieur soit plus ou moins entravé; enfin on s'explique aussi que ces fibres grêles et encore dépourvues d'enveloppe protectrice pendant toute la vie intra-utérine soient tout particulièrement sensibles à l'action des toxines microbiennes ou des substances toxiques d'origine exogène ou endogène dans le cas de maladie infectieuse ou toxique de la mère ou du rejeton au cours de la grossesse.

Mais si les conditions que l'on rencontre dans l'étiologie de la maladie paraissent par elles-mêmes capables d'expliquer l'arrêt de développement du faisceau pyramidal, il faut reconnaître qu'il n'existe actuellement aucune autopsie de maladie de Little qui ait pu démontrer la réalité de cette hypothèse en révélant une agénésie primitive des voies pyramidales : la rareté des autopsies jusqu'ici pratiquées d'une maladie qui ne détermine pas par elle-même la mort, l'absence même d'autopsie, de syndrome de Little pur, sans adjonction de trouble mental ou intellectuel ou de crise épileptiforme, permettent seulement de considérer cette agénésie primitive comme possible et parfaitement explicable. Il existe d'ailleurs une difficulté spéciale pour faire la démonstration de l'agénésie du faisceau pyramidal. En effet, ainsi que l'ont montré Pierre Marie et E. Jendrassik, dans certains cas d'hémiplégie infantile avec lésion intra-cérébrale très manifeste du faisceau pyramidal et grosse hémiplégie avec contracture et atrophie du membre, on ne constate aucune dégénération sclérense du faisceau pyramidal dans son trajet intra-médullaire; il semble que les fibres saines des faisceaux voisins aient entièrement pris la place des fibres pyramidales qui ne se sont pas développées. Suivant toute vraisemblance il en est de même dans les cas de maladie de Little, aussi comprend-on combien, dans ces conditions, la démonstration d'une agénésie du faisceau pyramidal peut être rendue difficile.

(1) Léri. Le réflexe des orteils chez les enfants. *Soc. de Neurologie*, juillet 1905.

Mais les trois ordres de circonstances étiologiques dont nous avons parlé sont aussi celles qu'on rencontre le plus fréquemment dans l'étiologie des lésions des centres nerveux et en particulier des hémorragies des méninges, du cerveau et de la moelle. Les centres nerveux formés plus ou moins complètement de substance grise sont tout particulièrement friables et fragiles pendant la vie fœtale, et les hémorragies se produisent abondantes chez les prématurés sous l'influence d'une cause minime : c'est ainsi que Léri a trouvé chez la plupart des fœtus accouchés vers 5 ou 6 mois par le siège une hémorragie recouvrant presque complètement les méninges crâniennes et rachidiennes et emplissant parfois les ventricules cérébraux; ces hémorragies sont bien moins fréquentes chez les enfants nés à terme par le siège et pourtant le traumatisme obstétrical est dans ce cas autrement important, vu le volume beaucoup plus considérable du rejeton. Couvelaire [1] a également constaté des hémorragies relativement fréquentes et volumineuses dans le cerveau de prématurés; la simple compression momentanée du cordon ombilical suffirait donc à produire chez des prématurés de vastes hémorragies [2] : on conçoit que ces hémorragies, se faisant dans la zone motrice, détruisent les cellules pyramidales ou bien en retardent ou en altèrent le développement ultérieur.

Après les accouchements difficiles et spécialement chez les enfants nés en état d'asphyxie, Cruveilhier, Kennedy, Olivier, Sims, Abercrombie avaient signalé depuis longtemps la fréquence des hémorragies spinales, et Little s'était appuyé sur leurs recherches pour admettre comme cause importante d'une forme spinale de la maladie l'accouchement difficile et la naissance en état asphyxique : Schultze, Schaeffer, Chalochet ont retrouvé fréquemment des épanchements sanguins dans le canal vertébral, souvent accompagnées d'hémorragies cérébrales, chez les nouveau-nés après des accouchements laborieux et surtout dans la présentation par le siège. Couvelaire a constaté également des hémorragies médullaires après des accouchements dystociques. Brindeau (*Soc. Obstétric.*, 1895) a signalé, après un accouchement difficile par le siège, une contracture généralisée des quatre membres avec convulsions épileptiformes et mouvements athétosiformes : or ce syndrome apparut seulement le lendemain de la naissance, persista 8 jours, puis disparut progressivement dans l'espace de deux mois : la symptomatologie se rapproche de celle de la maladie de Little et est bien due, selon toute vraisemblance, à une hémorragie cérébrale.

Enfin les maladies de la mère ou du fœtus sont capables à elles seules de déterminer, en l'absence de toute cause obstétricale, des lésions dans les centres nerveux comme dans tous les organes ; les plus fréquentes de ces lésions sont des hémorragies; elles sont peut-être encore plus fréquentes dans la moelle et le cerveau que dans les autres organes à cause de l'extrême fragilité de ces centres jusqu'après la naissance : ces constatations, importantes pour l'étiologie des affections nerveuses congénitales, résultent des recherches de Charrin et Léri sur les centres nerveux de nouveau-nés issus de mères malades, nés de façon tout à fait normale et facile et morts peu de temps après leur naissance d'affections variées sans avoir présenté aucun signe d'altération des centres nerveux.

(1) Couvelaire. *Soc. de Biologie*, 28 mars 1903, et *Annales de Gynécologie*, avril 1903.

(2) Dans le même ordre de faits, Kœnigstein a rencontré plus fréquemment à l'ophtalmoscope des hémorragies rétiniennes chez les nouveau-nés avant terme que chez les nouveau-nés à terme.

[*P. MARIE.*]

Ainsi donc chaque circonstance étiologique de la maladie de Little est capable d'expliquer soit un arrêt de développement du faisceau pyramidal soit une lésion organique qui déterminerait elle-même cet arrêt de développement ou peut-être la dégénérescence du faisceau déjà développé; les autopsies indiquent jusqu'ici toujours l'existence d'une lésion dans le domaine du faisceau pyramidal, mais aucune d'elles ne paraît se rapporter à une forme pure : jusqu'à plus ample informé on ne peut donc que supposer la possibilité d'une agénésie simple du faisceau pyramidal soit dans sa portion médullaire seule (van Gehuchten), soit à la fois dans sa portion médullaire et dans sa portion cérébrale. En dehors de ces cas évidemment exceptionnels, mais qui répondraient le mieux à la description primitive de Little, le siège de la lésion déterminante de la maladie a été toujours, sauf une fois, jusqu'ici trouvé dans le cerveau, au voisinage des zones rolandiques ; Freud, Raymond et Cestan admettent que seule une lésion cérébrale est capable de déterminer la prétendue « maladie de Little » qui n'est qu'un syndrome, qu'aucun des caractères assignés à cette maladie ne lui appartient en propre, mais peut s'observer dans les autres formes des diplégies cérébrales et doit constituer avec celles-ci, l'hémiplégie et la paraplégie cérébrales infantiles un groupe unique d'affections tabéto-spasmodiques infantiles. Déjerine aurait cependant observé deux cas qu'il attribue à la maladie de Little et où l'autopsie n'a révélé qu'une lésion médullaire, mais l'opinion de la plupart des neurologistes (P. Marie, Brissaud) est qu'il y aurait intérêt à séparer ces rigidités spasmodiques par lésion médullaire des cas à lésion cérébrale congénitale auquel on réserverait le nom de « maladie de Little ».

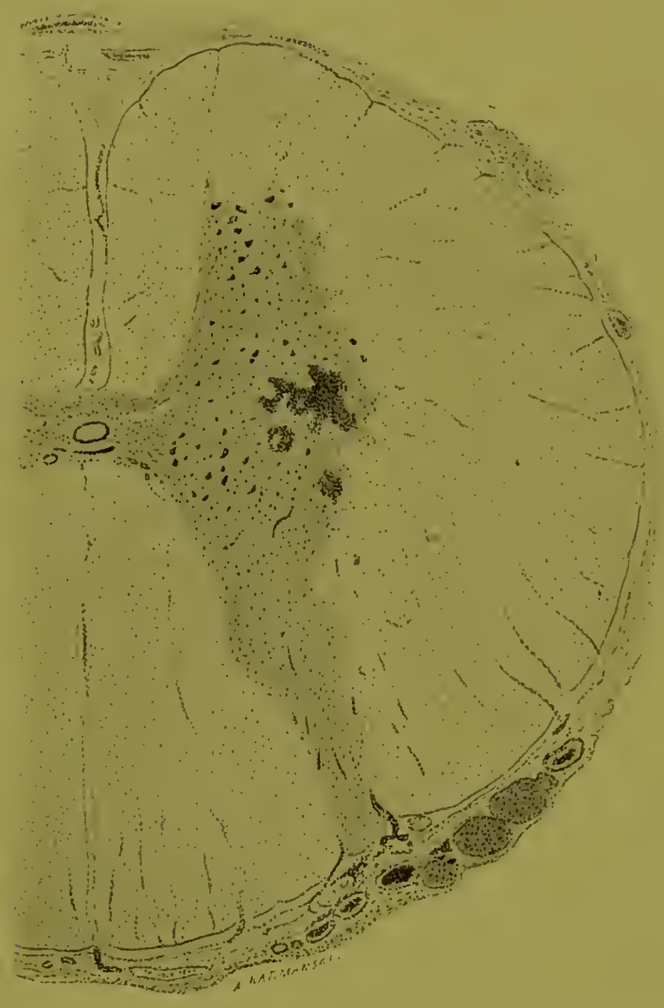


Fig. 275. — Hémorragies dans la moelle d'un enfant athrepsique de 4 semaines dont la mère était albuminurique et avait eu des accès d'éclampsie. Des hémorragies semblables se trouvent dans les différents organes (foie, reins, etc.). Chez ces athrepsiques on ne trouve autour des foyers hémorragiques aucune réaction inflammatoire; ces foyers présentent une tendance extrêmement faible à la résorption et à la réparation (d'après Charrin et Léri).

Diagnostic. — Le diagnostic est, chez l'adulte, grandement facilité par cette notion que le tabes dorsal spasmodique est une affection d'origine congénitale et qu'elle a par conséquent toujours existé, tout au moins que son existence a été constatée dès les premières années du sujet qui en est atteint (dans

les cas de rigidité spasmodique familiale les premiers symptômes se montrent plus tardivement).

Chez l'enfant, les difficultés du diagnostic peuvent être plus grandes. A proprement parler elles n'existent que pour celles des affections survenant à cet âge qui présentent un caractère spasmodique nettement accusé. Ces affections sont les suivantes :

Hémiplégie spasmodique infantile. — Dans les cas où celle-ci revêt la forme typique, c'est-à-dire dans les cas où un côté du corps est seul paralysé et plus ou moins atrophié, il est évident qu'aucune erreur n'est à craindre. Mais il n'en est pas toujours ainsi; parfois en effet l'hémiplégie spasmodique infantile se présente avec un aspect différent, on voit des malades chez lesquels les lésions cérébrales (encéphalite, méningite, etc...), ont porté non pas sur un des hémisphères cérébraux, mais sur les deux. Ils sont à proprement parler bilatéralement hémiplégiques (diplégie cérébrale), et cela d'une façon incomplète permettant encore jusqu'à un certain point l'usage des mouvements; ceux-ci sont d'ailleurs limités par une raideur extrêmement prononcée et les phénomènes spasmodiques sont des plus marqués. Au point de vue purement objectif ces malades ne diffèrent de ceux atteints de tabes dorsal spasmodique tel que nous l'avons décrit, que parce qu'ils offrent dans la majorité des cas une déchéance intellectuelle plus ou moins profonde et souvent aussi des attaques épileptiques plus ou fréquentes, de telle sorte que beaucoup de ces malades sont en réalité de véritables épileptiques. Certains auteurs basent uniquement le diagnostic sur l'évolution qui serait régressive dans la maladie de Little, et au contraire progressive dans les paralysies spasmodiques infantiles.

Mais les limites entre ces différents types cliniques sont souvent peu tranchées et d'autre part nous avons dit que toutes les autopsies de maladie de Little (?) ont montré des lésions cérébrales : aucun des malades n'était, il est vrai, indemne de troubles mentaux ou intellectuels, d'attaques épileptiformes ou de troubles choréo-athétosiques; aussi l'on est en droit de supposer que la « maladie de Little » n'est peut-être qu'un « syndrome » témoignant le plus souvent, sinon toujours (Raymond, Cestan), d'une lésion cérébrale, parfois sans doute d'un simple arrêt de développement des fibres pyramidales. Il n'y aurait donc pas de diagnostic différentiel à établir entre les diplégies cérébrales et une « maladie de Little »; au contraire le « syndrome de Little » serait un des éléments du diagnostic des diplégies cérébrales; l'existence de l'épilepsie, de l'imbécillité ou de l'idiotie confirmerait ce diagnostic sans qu'on puisse affirmer que l'absence de ces signes permet de l'écarter.

Compression de la moelle. — Quelle qu'en soit la cause, les affections médullaires dues à une compression (tumeurs, mal de Pott, etc...) peuvent simuler assez bien le tabes dorsal spasmodique, du moins pour ce qui est de la paraplégie spasmodique et de l'exagération des réflexes tendineux. Mais la première de ces affections s'accompagne en outre de douleurs pseudo-névralgiques et de troubles de la sensibilité plus ou moins intenses; de plus la raideur spasmodique des membres supérieurs fait ordinairement défaut, ou bien, lorsque le point où siège la compression médullaire est situé au-dessus de la région cervicale inférieure et que par conséquent les membres supérieurs sont intéressés, l'aspect clinique est tellement différent de celui du tabes dorsal spasmodique qu'aucune confusion ne peut plus avoir lieu.

Myélite transverse. — Celle-ci ne s'accompagne généralement pas non plus

de participation des membres supérieurs aux phénomènes spasmodiques (1); l'atrophie musculaire est loin d'être rare; en outre il existe dans un bon nombre de cas des troubles des sphincters.

Sclérose en plaques. — Cette affection est, quoi qu'on en ait pu dire (Ten-Kate, Hœdemaker, Pierre Marie, Nolda, etc...), fort rare chez les enfants; chez les adultes au contraire, chez qui elle est fréquente, elle peut très bien simuler la paraplégie spasmodique, si prononcée dans le tabes dorsal spasmodique. La distinction sera généralement facile à établir, abstraction faite de tout renseignement sur l'époque du début, grâce à la présence du tremblement, du nystagmus, des troubles de la vision et de ceux de la parole.

Hystérie. — L'hystérie peut quelquefois donner lieu à une paraplégie incomplète; celle-ci à la vérité s'accompagne rarement d'une exagération marquée des réflexes tendineux, mais la chose n'est pas impossible. Dans ces cas on n'observera guère la participation des membres supérieurs aux phénomènes spasmodiques, et, en tout état de cause, l'existence des troubles de la sensibilité et la recherche des stigmates lèveraient rapidement les doutes.

Maladie de Thomsen. — Cette affection, qui est, elle aussi, d'origine congénitale, puisqu'elle est héréditaire, se montre ordinairement dans l'enfance et s'accompagne d'une raideur musculaire généralisée; la confusion serait donc à la rigueur possible. On l'évitera en se rappelant que dans la maladie de Thomsen la raideur musculaire n'est pas permanente, mais au contraire ne se montre qu'au début des mouvements volontaires et qu'après quelques minutes elle disparaît entièrement et permet le libre fonctionnement des membres. De plus dans la maladie de Thomsen la raideur musculaire ne s'accompagne pas de phénomènes spasmodiques (exagération du réflexe rotulien, clonus du pied) comparables à ceux qui caractérisent le tabes dorsal spasmodique.

Tétanie. — Ici encore on a affaire à une affection fréquente dans l'enfance; mais, bien qu'elle s'accompagne de raideur musculaire, elle diffère très notablement de la maladie de Little. La tétanie, en effet, n'est pas d'origine congénitale, elle apparaît d'une façon généralement assez brusque, elle consiste non pas seulement dans une raideur musculaire, mais dans une véritable contracture; cette contracture, qui porte d'habitude sur certains segments des membres, donne à ceux-ci une attitude tout à fait caractéristique qui permet de faire le diagnostic à distance.

Il est d'autres affections de l'enfance s'accompagnant soit de raideur musculaire, soit de paraplégie, qui sont tellement distinctes au point de vue symptomatique du tabes dorsal spasmodique, qu'il serait véritablement superflu d'en établir ici les caractères différentiels. Cette remarque s'applique, par exemple, à la *paralysie spinale infantile* et au *tétanos des nouveau-nés*.

Traitement. — D'après ce qui vient d'être dit de la nature du tabes dorsal spasmodique, il est évident qu'on ne peut espérer de la thérapeutique la *restitutio ad integrum* d'un système anatomique tel que le faisceau pyramidal atteint d'un défaut de développement : en dehors des cas où l'on aura lieu de soupçonner l'hérédo-syphilis et où le traitement spécifique devra être essayé (Fournier, Breton), le traitement ne pourra être que symptomatique, qu'il soit purement médical ou chirurgical; tout ce qu'on peut demander au traitement médical, c'est de favoriser la diminution des phénomènes spasmodiques et par

(1) On voit cependant des cas de myélite transverse de la région dorsale s'accompagner d'une exagération manifeste des réflexes tendineux dans les membres supérieurs.

conséquent l'amélioration des fonctions des membres. Ces résultats favorables, c'est surtout de l'éducation spéciale des membres qu'il faut les attendre, et l'on parviendra à effectuer cette éducation par l'usage de mouvements passifs ou actifs méthodiquement faits, par un massage rationnel et plus simplement encore par la gymnastique : on favorisera surtout le développement des muscles les moins contracturés qui sont généralement les extenseurs et les abducteurs (Hoffa)(1); on se servira avec avantage d'un chariot qui soutenant l'enfant sous les aisselles évitera aux membres inférieurs d'avoir à supporter le poids du corps. On arrivera de la sorte à assouplir les membres et à régulariser l'influence de la volonté sur la contraction des muscles, car ce sont en somme les troubles de la contractilité volontaire qui constituent l'essence de la maladie. L'usage des bains tièdes prolongés, des frictions modérées, en diminuant l'excitabilité musculaire pourra être un adjuvant précieux (Grépinet)(2). Les résultats de ce traitement seront très variables selon l'état cérébral du sujet (Redard). C'est à ces moyens purement médicaux que jusqu'à ces dernières années se limitait le traitement de la rigidité spasmodique des membres : malgré quelques essais heureux antérieurs (Little, Adams, Rupprecht, Lorenz), le traitement chirurgical était absolument négligé : il a été repris avec succès par Vincent (de Lyon) et ses élèves (3) et c'est à leur instigation que l'on doit les beaux résultats constatés par Delcroix (4) (de Bruxelles), Lebrun (5), Lorenz, Redard et Bezançon (6), Roux (7), Popoff (8), Eulenburg (9), Wallenstein (10), etc. La méthode de Vincent consiste à réduire les contractures sous le chloroforme et à fixer les membres en bonne position dans un appareil plâtré; si pendant le sommeil chloroformique on s'aperçoit que la contracture a fait place à des rétractions fibro-tendineuses, le chirurgien doit par des ténotomies et au besoin des myotomies multiples et graduées arriver à redresser petit à petit les membres : c'est ainsi qu'on a pratiqué suivant les cas la section du tendon d'Achille qui est le plus souvent suffisante, la ténotomie des adducteurs, celle des fléchisseurs de la jambe, etc...; Eulenburg, Wallenstein ont pratiqué la transplantation d'une portion du tendon d'Achille sur les long et court péroniers latéraux; Lorenz a recommandé les sections nerveuses, en particulier la section du nerf obturateur contre la contracture des adducteurs. Une fois les membres ramenés en bonne position et maintenus dans cette position pendant un temps assez long dans un appareil plâtré, Vincent s'applique à fortifier les muscles par le massage, la gymnastique raisonnée avec ou sans appareils spéciaux, l'électrisation; il recommande l'usage du tricycle non seulement comme mode plus facile de locomotion pour des sujets que leurs jambes soutiennent mal, mais comme méthode de massage régulier des muscles et comme agent d'éducation et de coordination de la contractilité volontaire; il évite enfin toute cause d'irritation et diminue l'excitabilité neuro-musculaire par un traitement iodo-bromuré continu.

(1) Hoffa. *Münch. med. Wochenschr.*, 12 avril 1898.
(2) Grépinet. Thèse de Paris, 1899.
(3) La Bonnardière. *Revue d'orthopédie*, 1896.
(4) Delcroix. *Annales Soc. belge chir.*, 15 janvier 1897.
(5) Lebrun. Congrès de chir., 1897.
(6) Redard et Bezançon. Congrès de chir., 1898.
(7) Roux. Thèse de Paris, 1899.
(8) Popoff. Thèse de Lyon, 1899.
(9) Eulenburg. *D. Med. Wochenschr.*, 7 avril 1898.
(10) Wallenstein. *Soc. méd. de Cologne*, 1898.

SYRINGOMYÉLIE [1]

Par GEORGES GUINON

Historique. — Le mot *syringomyélie* est de fabrication relativement récente. il est dû à Ollivier (d'Angers [2], 1837), qui, ne croyant pas à l'existence du canal central médullaire, l'appliqua à toute cavité intérieure de la moelle. Avant lui, on trouve dans les anciens auteurs la description d'excavations intramédullaires (Morgagni, Portal, Calmeil, etc....). Mais ces faits, considérés alors comme de simples curiosités anatomo-pathologiques, n'ont plus guère aujourd'hui qu'un intérêt historique, la clinique y faisant totalement défaut.

Plus tard, l'existence du canal de l'épendyme ayant été démontrée (Stilling, 1859), le mot *syringomyélie* tomba naturellement en désuétude et l'on appela indistinctement *hydromyélie* toutes les affections, congénitales ou non, accompagnées d'une excavation pathologique intramédullaire.

En 1869, Hallopeau [3], Charcot et Joffroy [4] montrent que certaines myélites, caractérisées par la présence d'une *sclérose périépendymaire*, peuvent aboutir secondairement à la formation d'une cavité intérieure. Enfin, en 1875, Simon [5] étudie les excavations médullaires indépendantes du canal central et formées par la fonte de tumeurs qu'il désigne sous le nom de gliomes télangiectasiques, proposant dès lors de réserver le nom d'hydromyélie à la dilatation simple du canal de l'épendyme, par comparaison avec l'hydrocéphalie, et de donner celui de syringomyélie aux cavités pathologiques.

Telle est, en quelques mots, la *première phase anatomique* de la question. Pour entrer dans la *phase clinique*, il faut arriver aux travaux de Kahler et de Schultze, en 1882. Charcot avait déjà, dans ses Leçons sur les atrophies musculaires, mentionné que certaines d'entre elles peuvent être dues à la syringomyélie et à certaines myélites cavitaires [6]. Mais, à vrai dire, le type clinique n'a été réellement mis en lumière que par les deux auteurs ci-dessus [7]. Après eux, il faut citer les noms de Bernhardt, Remak, Oppenheim, Roth, etc., qui apportèrent diverses contributions nouvelles à des points différents de cette affection.

(1) Consulter sur l'ensemble de la question :
Schlesinger. Die Syringomyelie, eine Monographie. Leipzig und Wien, 1902. Deutike.
Déjerine et Thomas. Art. Cavités médullaires in *Traité de méd. et de thérapeut.* de Brouardel *et* Gilbert, t. IX, p. 658.

(2) Ollivier (d'Angers). Traité de la moelle épinière et de ses maladies, 1837.

(3) Hallopeau. *Gaz. méd. de Paris*, 1870.

(4) Charcot et Joffroy. *Arch. de physiol.*, 1869.

(5) Simon. *Arch. f. Psychiat.*, 1875.

(6) Charcot. Leçons sur les maladies du système nerveux, t. II, p. 216.

(7) Kahler. *Prager med. Wochensch.*, 1882 et 1888. — Schultze. *Virchow's Arch.*, 1882, et *Zeitschr. f. klin. Med.*, t. XIII.

En France, c'est Debove qui publia le premier cas de syringomyélie [1] et, après lui, Dejerine. Immédiatement d'autres travaux virent le jour : des leçons cliniques de Charcot, des mémoires nombreux de Joffroy et Achard, qui démontrèrent les premiers l'identité de la syringomyélie et de la maladie de Morvan, et établirent l'existence de la syringomyélie par myélite cavitaire, en opposition avec la syringomyélie par gliomatose médullaire.

A partir de ce moment, les travaux abondent, sur tel ou tel point de l'anatomie, de la pathogénie ou de la clinique de la maladie, dont nous aurons l'occasion de citer un certain nombre à propos de chacun d'eux. Bon nombre de symptômes nouveaux, de formes cliniques nouvelles, sont étudiés. On s'efforce de préciser les symptômes déjà connus et d'en donner des descriptions plus minutieuses et plus conformes à la vérité. Mais c'est surtout l'étiologie, l'anatomie pathologique et la pathogénie des cavités médullaires qui donnent lieu à des travaux importants, élargissant singulièrement le champ de la discussion, tel qu'il avait été primitivement délimité. Pour se rendre compte de la différence de l'état actuel de la question avec ce qu'il était il y a dix ans, il suffit de se reporter à une monographie de Bruhl publiée en 1890, et, cette époque, très complète. On ne parlait d'abord que de syringomyélie par myélite cavitaire et par gliomatose médullaire. Puis quelques auteurs émirent des hypothèses touchant d'autres lésions de la moelle pouvant devenir cavitaires et donner naissance aux symptômes syringomyéliques, l'hématomyélie par exemple (Minor) et l'hydromyélie. Peu à peu d'autres éléments furent introduits dans la genèse des cavités : les anomalies de développement, le traumatisme, la compression, les lésions méningées. Aujourd'hui (janvier 1905), bien que le type clinique reste sensiblement le même, les lésions qui lui peuvent donner naissance sont considérées comme assez nombreuses, et, en ce qui concerne l'anatomie pathologique, suivant le point de vue des auteurs, entre lesquels d'ailleurs l'accord est encore loin d'être fait, on en est arrivé à distinguer de vraies et de fausses syringomyélies. Dans ces dernières années nous devons citer tout particulièrement la remarquable monographie de Schlesinger et de nombreux travaux cliniques et anatomo-pathologiques faits dans le service de Pierre Marie par ses élèves, Bischoffswerder, Guillain, Astier et par Marinesco.

Anatomie pathologique. Pathogénie. — **L'aspect macroscopique** d'une moelle (nous parlerons plus loin des *lésions des méninges*) atteinte de syringomyélie est souvent assez caractéristique dès l'abord, avant toute section. Posée sur la table d'amphithéâtre, au lieu d'être cylindrique, ferme, résistante sous le doigt, comme à l'état normal, elle est aplatie, quelquefois présentant même un aspect *rubané* (Bruhl), molle, fluctuante, ressemblant à un gros vaisseau rempli d'une quantité moyenne de liquide, ou encore à un sac allongé, tremblotant. Quelquefois on constate des cannelures longitudinales, un véritable sillon donnant à la moelle l'aspect des canons juxtaposés d'un fusil à deux coups. La forme varie suivant les cas. Le renflement cervical, siège habituel de la lésion à son plus haut degré, est relativement gros; au-dessous la moelle paraît étalée et reprend en bas sa forme arrondie.

Mais il s'en faut que l'aspect extérieur soit toujours aussi caractéristique :

[1] Debove. *Soc. méd. des hôp.*, février 1889.

cela ne se produit que dans les cas les plus accentués. Dans ceux où la lésion est moins considérable, il faut recourir à la section, pour pouvoir se rendre compte de l'existence d'une cavité intérieure. Quelquefois, alors, s'il s'agit de gliome central considérable avec cavité relativement insignifiante, on percevra la sensation d'un cordon dur intérieur, d'une tige rigide implantée dans la moelle.

Lorsqu'on pratique une coupe transversale dans la moelle, on constate la présence d'une *cavité*, généralement unique. Quelquefois cependant il en existe



Fig. I.



Fig. II.



Fig. III.

Fig. 274. — Gliome central de la moelle. La figure I représente une coupe pratiquée à la partie inférieure de la région lombaire, montrant le tissu gliomateux et l'origine de la cavité, qui s'élargit plus haut. Fig. II, coupe au niveau de la région lombaire supérieure. La figure III (coupe au niveau de la région cervicale moyenne) montre la cavité à son maximum, entourée d'une membrane limitante formée de tissu gliomateux. (D'après Bruhl.)

plusieurs, soit complètement indépendantes les unes des autres, soit communiquant entre elles.

La forme de cette cavité est généralement celle d'une fente elliptique, allongée transversalement, d'autres fois celle d'un trou arrondi au centre de l'organe, enfin celle d'un sablier couché horizontalement, avec une fente moyenne, transversale, réunissant deux cavités latérales plus larges creusées aux dépens de la substance grise médullaire. Les dimensions sont variables suivant les cas et aussi chez le même individu. Large, en un endroit, au point d'admettre l'introduction d'un gros crayon, elle se réduit plus haut ou plus bas à une perte de substance de 1 millimètre de diamètre, ou même moins. Les plus grandes dimensions s'observent généralement au niveau de la région cervico-dorsale. La moelle est quelquefois réduite à une sorte de tube creux, aplati.

Il est rare que la cavité occupe toute la hauteur de la moelle, depuis le

quatrième ventricule, où elle s'ouvre alors, jusqu'au *filum terminale*. Le plus souvent, elle se limite, et son siège le plus fréquent est le renflement cervical, d'où elle s'étend au reste de la région cervicale et à la région dorsale. On l'a vue se localiser au renflement lombaire seul ou à toute autre région, quelquefois en un point très limité (1).

Son siège habituel est aux environs du canal central, dans le tissu périépendymaire, le plus souvent en arrière du canal, dans la substance grise de la commissure postérieure. Elle s'étend de là ordinairement du côté des cornes de substance grise, en arrière et en avant, les envahissant irrégulièrement suivant les points. Les cordons blancs sont en général épargnés, mais non cependant dans tous les cas, en particulier lorsque la cavité est considérable. Mais alors la lésion n'atteint ordinairement la substance blanche qu'après destruction plus ou moins complète des parties grises.

Le contenu de la cavité consiste en un liquide tout à fait analogue au liquide céphalo-rachidien. Il est quelquefois teinté de sang, ou encore visqueux, épais, contenant des flocons gélatiniformes (dans un cas de Strümpell, par exemple). Ses parois consistent en une sorte de membrane épaisse, lisse, bien limitée. Quelquefois cependant elle peut être légèrement tomenteuse ou hérissée de papilles en nombre variable. Autour de la paroi, le tissu médullaire paraît comme tassé, plus dense, ou même présente l'aspect d'une véritable sclérose. Dans la majorité des cas, caractérisés par la présence d'une tumeur gliomateuse, on perçoit plus ou moins nettement l'existence de celle-ci autour de la cavité centrale. Elle se présente alors sous l'aspect d'une sorte de corps étranger, facile à distinguer à l'œil nu du tissu médullaire, par sa coloration, sa consistance. Quelquefois le gliome se prolonge en hauteur au delà des limites de la cavité et peut occuper toute la longueur de la moelle dans laquelle il est implanté comme une tige rigide perceptible à la palpation de l'organe.

Si l'on veut se rendre compte du siège exact de la lésion, on peut voir qu'elle débute presque toujours en arrière du canal central, pour aller envahir ensuite les colonnes de Clarke, puis les cornes postérieures et antérieures. Une statistique de A. Baumler rend compte de la fréquence relative de l'envahisssement des diverses parties de la moelle. Sur un total de 56 cas, on a noté 21 fois la lésion des deux cornes postérieures, 14 fois celle des deux cornes antérieures. La corne antérieure droite a été trouvée lésée isolément 5 fois, ainsi que la corne postérieure droite et la corne antérieure gauche. La corne postérieure gauche l'a été 6 fois.

En ce qui concerne la substance blanche, on a remarqué l'intégrité presque constante des cordons antérieurs. Les cordons latéraux et en particulier les faisceaux pyramidaux sont assez souvent intéressés dans la lésion, ce qui explique la fréquence assez grande de la paraplégie spasmodique dans la syringomyélie. Quant aux cordons postérieurs, leur connexion intime avec la commissure grise postérieure explique leur lésion fréquente (dans 62 pour 100 des cas, suivant Wichmann), et les dégénérations dont ils sont souvent le siège (2).

Au bulbe s'arrête la lésion, dont on ne connaît pas de cas d'extension plus élevée, au niveau de l'encéphale, en dehors de complications qui peuvent être

(1) Dana. A case of gliomatosis of the spinal cord (and syringomyelia) with recurrent hemorrhages. *Journ. of nerv. and ment. dis.*, 1894, p. 566. — Gordon. *Revue* (*russe*) *de Psych.* An. in *Revue neurol.*, 1898, p. 44.

(2) Schlesinger. *Die Syringomyelie.* Leipzig und Wien, 1902. Deuticke.

considérées comme complètement étrangères à la syringomyélie (1). Dans la région bulbaire, la substance grise est également la première atteinte, et l'on a noté, en ce point, la participation des noyaux d'origine du trijumeau, de l'hypoglosse et du facial, ainsi que des dégénérations variées qui ont pu être étudiées d'une façon fort complète (2). D'après Philippe et Oberthur (3), il existe dans les cas les plus avancés, une lésion bulbaire constante, constituée par la présence dans la substance gélatineuse de la corne postérieure, d'un tissu de gliose surtout fibrillaire. Cette lésion, rapidement lacunaire, puis cavitaire, envahit la substance grise de la région située au-devant des noyaux de Burdach et de Goll, et finalement débouche sur le plancher du IVe ventricule. Elle coupe ainsi les fibres sensitives émanées des noyaux de Burdach et de Goll, juste avant leur entrecroisement pour former le ruban de Reil, et par suite provoque la dégénération ascendante de cette grande voie sensitive du bulbe et de la protubérance. Cette lésion pourrait expliquer certaines anesthésies au cours de la syringomyélie.

Les rapports de la cavité avec le canal central de la moelle sont d'autant plus intéressants à étudier que sur l'indépendance de l'une et de l'autre se trouve aujourd'hui basée une classification pathogénique des cavités médullaires.

Dans une première catégorie de faits nettement mis à part par Westphal et Simon, il y a indépendance complète de la cavité et du canal central, sinon à toute période de l'évolution, du moins au début. Dans ces cas, la lésion naît le plus souvent en arrière du canal central. Elle peut alors se développer plus ou moins en le laissant en avant d'elle sans le déplacer. D'autres fois, il est dévié à droite ou à gauche. Quelquefois oblitéré, quelquefois ouvert par places, il n'est reconnaissable dans certains cas qu'à la présence d'une petite collerette de cellules épithéliales. Il ne garde généralement pas sa forme; le plus souvent il s'aplatit ou prend l'aspect d'une fente ou d'une bourse à étranglement moyen. On l'a vu encore présenter dans sa longueur des étranglements et des dilatations successives, lui donnant un aspect moniliforme.

Lorsque la cavité est très considérable, il arrive qu'il s'ouvre dans celle-ci, et alors on n'en retrouve souvent pas de vestiges bien nets, sinon, par exemple, un petit amas de cellules cylindriques situées en un point quelconque de la paroi, quelquefois même enclavées dans le tissu de gliomatose.

Dans une autre série de faits, le canal central fait partie intégrante de la cavité médullaire, laquelle s'est, dès le début, constituée à ses dépens. Dans cette catégorie, on peut encore établir deux distinctions, suivant que la cavité consiste simplement en un élargissement total ou partiel du canal, sans lésion nette des parois de celui-ci (hydromyélie pure), ou qu'elle est entourée d'une gliomatose circonscrite ou diffuse développée au pourtour du canal central.

L'**examen microscopique** permet de se rendre compte de la nature de la lésion initiale qui a amené la formation de la cavité intramédullaire. Le plus souvent c'est à une NÉOFORMATION GLIOMATEUSE que l'on a affaire. Le gliome, on

(1) Oskar Fischer. *Zeitsch. f. Heilk.*, novembre 1901. Il s'agissait, dans ce cas, d'une syringomyélie cervicale, compliquée de gliosarcomes de la moelle allongée et du ventricule gauche, avec méningite, et d'un gros gliosarcome sortant à travers les méninges le long des nerfs lombaires.

(2) Dionisi. Sulla siringomielia bulbare. *R. Accad. di Roma*, février 1895. — Déjerine et Thomas. *Soc. de biol.*, 1897. — Voir au sujet des lésions bulbaires syringomyéliques (*syringobulbie*) l'ouvrage de Schlesinger (1902), déjà cité, où elles sont étudiées avec des détails auxquels ne se prête pas le cadre de ce Traité.

(3) Philippe et Oberthur. *Soc. de neurol.*, 9 novembre 1899.

sarcome névroglique de Cornil et Ranvier, consiste, on le sait, en une hyperplasie de la névroglie. Celle-ci ne doit point être considérée comme du tissu conjonctif ordinaire, dont elle joue le rôle dans les centres nerveux, mais dont elle diffère par ses réactions spéciales et par son origine embryologique. Elle est constituée par des fibrilles et des cellules, que l'on retrouve dans le gliome.

Celles-ci peuvent revêtir les formes les plus diverses, triangulaire, polyédrique, etc. Leur contenu est composé d'un protoplasma finement granulé, peu abondant. Elles ont les caractères habituels des *cellules araignées*, dont elles présentent les nombreux prolongements. Ceux-ci constituent les fibrilles que l'on rencontre en abondance, tant dans la névroglie normale que dans le gliome.

Ces fibrilles, dont la direction varie beaucoup, s'entre-croisent sans s'anastomoser, suivant un trajet, tantôt rectiligne, tantôt ondulé. Par leur entre-croisement, indiqué quelquefois par une petite nodosité, elles limitent des mailles plus ou moins étroites, renfermant un liquide, des détritus granuleux et des fibrilles fines. Par places on rencontre de petits paquets de fibrilles beaucoup plus grosses, réunies les unes aux autres, comme des paquets d'étoupe tordue (Bruhl). On trouve encore dans le tissu du gliome des masses réfringentes et des amas de pigment donnant quelquefois une coloration brunâtre.

Les vaisseaux, plus ou moins nombreux, qui se rencontrent dans le tissu morbide, peuvent être sains ou altérés. Artérioles, veinules, capillaires anastomosés entre eux, forment un réseau généralement assez riche, principalement à la périphérie du gliome, c'est-à-dire dans les points les plus éloignés de la cavité centrale. Quelques-uns peuvent donner lieu à de petits foyers hémorragiques d'âges divers. D'autres occupent le centre de petites lacunes séparées les unes des autres par du tissu névroglique.

Suivant la prédominance de tel ou tel des éléments du gliome, on donne à la tumeur les noms de : *gliome* simple ou *neurogliome* (fibrilles), *gliosarcome* (cellules), *gliome télangiectasique* (vaisseaux). Ces diverses variétés peuvent se trouver réunies sur la même moelle.

Schultze [1] a décrit deux formes de gliomatose : l'une dite *infiltrée* ou gliose, qui ne serait autre chose, suivant Hallopeau, qu'une forme de sclérose de la substance grise (*syringomyelia gliosa* de Schlesinger). L'autre, dite *néoplasique* ou gliomatose proprement dite, est caractérisée par la présence d'une tumeur pouvant être comparée à une sorte de tige implantée dans la moelle dans tout ou partie de sa longueur. C'est dans les cas de ce genre que la palpation permet d'en reconnaître la présence, avant la section de l'organe, comme nous le disions plus haut.

Développé en général dans la névroglie abondante périépendymaire, le gliome s'étend vers la périphérie et en même temps se ramollit à son centre. On comprend tout de suite que la présence d'une cavité centrale n'est pas nécessaire pour que la maladie syringomyélique soit constituée (Charcot). Les éléments nerveux envahis par le gliome, bien avant son excavation, sont étouffés, dissociés, et bientôt disparaissent. Le cylindre-axe survit en général quelque temps à la myéline. Les cellules ganglionnaires des cornes antérieures, celles des colonnes de Clarke s'atrophient, perdent leurs prolongements, finissent par disparaître. On trouve des corps granuleux et des corpuscules amyloïdes, ceux-

[1] Schultze. *Arch. de Virchow*, t. LXXXVII, 1882.

ci en plus grand nombre. Les systèmes de fibres dégénèrent suivant les localisations de la lésion, aussi bien en avant qu'en arrière. Ces dégénérations peuvent donner l'aspect de lésions systématisées de la substance blanche. Mais il est bon de faire remarquer que celles-ci n'existent pas en tant que lésions systématiques primitives dans la syringomyélie. Elles ne sont jamais dues qu'à des dégénérescences secondaires. Elles peuvent être unilatérales, et la lésion syringomyélique primitive qui leur a donné naissance n'est pas toujours facile à trouver (cas de Bischoffswerder : dégénération unilatérale d'un cordon de Goll, par interruption du faisceau sensitif au-dessus des noyaux de Goll et de Burdach par une lésion syringomyélique unilatérale de la partie inférieure du bulbe (1). Il ne faut pas oublier que ces lésions dégénératives peuvent donner lieu à des modifications dans la symptomatologie de la maladie. C'est ainsi que dans le cas ci-dessus, il existait, par suite de la dégénération systématique unilatérale du cordon de Goll, une abolition complète de la sensibilité tactile sur la moitié du corps.

Une fois que le tissu de gliose a donné lieu à la formation d'une cavité, quel que soit d'ailleurs le processus qui a donné naissance à celle-ci, on trouve à ce niveau un certain nombre de modifications dans sa constitution. La cavité elle-même est plus ou moins comblée par des résidus de tissu névroglique, de matière amorphe, quelquefois par une sorte de séquestre de substance médullaire. La paroi est formée par le tassement des éléments du gliome. La couche la plus interne, mal colorée, contient peu de cellules, peu de vaisseaux. Elle n'a pas de paroi spéciale et si l'on y rencontre quelquefois un revêtement plus ou moins rudimentaire de cellules épithéliales, c'est à l'épithélium de l'épendyme confondu avec la cavité que l'on a affaire. La paroi est le plus souvent hérissée de papilles dont la constitution, d'après Hauser, serait de nature conjonctive, les tractus dont elles sont formées n'étant que les vestiges de vaisseaux oblitérés dont les parois seraient soudées entre elles. Au-dessus de cette couche on rencontre le tissu névroglique plus ou moins abondant et serré, à fibrilles disposées tantôt irrégulièrement, tantôt concentriquement autour de la paroi. Dans cette couche, les vaisseaux sont plus ou moins abondants, altérés pour la plupart (dégénérescence hyaline) et on y trouve de petits foyers hémorragiques tant anciens que récents.

Les méninges ont été longtemps considérées comme indemnes, ainsi que les racines rachidiennes. Il y aurait lieu cependant, d'après Marinesco (2), de décrire une modalité particulière de syringomyélie par pachyméningite, dans lesquelles les excavations seraient le résultat de la compression et qui, constituant une forme anatomique spéciale, correspondent, dans la clinique, aux cas décrits autrefois sous le nom de pachyméningite hypertrophique et dans lesquels une phase de douleurs pseudo-névralgiques précède les troubles de la sensibilité et l'amyotrophie. Bien plus, d'après Philippe et Oberthur (3), les lésions pachyméningitiques ne manqueraient pour ainsi dire jamais dans la syringomyélie. Il les ont trouvées dans tous les cas qu'ils ont examinés (11 cas pris au hasard). Elles varient depuis le simple épaississement jusqu'à la pachyméningite hypertrophique la mieux caractérisée. L'intensité de la lésion méningée n'est pas

(1) Bischoffswerder. *Soc. de neurol. de Paris*, 9 janvier 1902.

(2) Marinesco. Syringomyélie primitive et syringomyélie secondaire. *Congrès des alién. et neurol. français*. Bordeaux, 5 août 1895.

(3) Philippe et Oberthur. *Soc. de neurol.*, 7 décembre 1899.

toujours en rapport exact avec celle de la lésion syringomyélique. Toutes deux paraissent évoluer le plus souvent parallèlement, mais sans être absolument liées l'une à l'autre et vraisemblablement sous l'influence de la même cause. Cette pachyméningite peut amener une compression des racines dont certaines contiennent des tubes nerveux à un degré variable de démyélinisation.

Un certain nombre d'auteurs limitent à la gliomatose médullaire les lésions de la syringomyélie [Schultze, Roth (1), Baümler]. D'autres, au contraire, admettent que certains processus purement inflammatoires peuvent donner lieu à la formation de cavités intramédullaires (MYÉLITES CAVITAIRES). Déjà, en 1869, Hallopeau avait étudié la sclérose périépendymaire. Depuis lors, Joffroy et Achard se sont particulièrement attachés à la démonstration de l'existence de la syringomyélie par myélite centrale, et ont fourni plusieurs autopsies à l'appui de cette manière de voir (2). Dans les cas de ce genre, les caractères typiques du gliome font défaut, et à la périphérie du tissu morbide, là où la lésion, à son début, permet le mieux l'interprétation des altérations anatomiques, on ne trouve que de la sclérose diffuse. Les vaisseaux, diminués de calibre par l'épaississement de leur paroi, ne se prêtent plus qu'à une irrigation insuffisante. D'où une nécrobiose fatale dans les points où l'oblitération vasculaire est très accentuée, et une formation cavitaire. Ces foyers de ramollissement peuvent avoir, pour certains auteurs, une origine purement vasculaire (3). La direction de l'excavation serait alors nettement celle des vaisseaux malades, et cela non seulement dans les cas de ce genre, mais encore dans les cas de gliomatose, où l'influence des vaisseaux sur la formation de la cavité serait plus décisive que celle du gliome lui-même (Müller et Meder).

Cette origine inflammatoire de la syringomyélie est loin d'être admise par tous; quelques-uns même la rejettent entièrement (Déjerine et Thomas) et rangent les cas de ce genre dans la catégorie dss *fausses syringomyélies*, s'appuyant sur ce fait que la formation de cavités est extrêmement rare dans les myélites ordinaires. On en a cependant signalé dans la myélite syphilitique en particulier (4) et dans la myélite du mal de Pott sans compression osseuse (5). D'après Thomas et Hauser les lésions cavitaires d'origine vasculaire pure, qui peuvent d'ailleurs, à un moment donné de leur évolution, susciter autour d'elles secondairement une réaction névroglique assez prononcée, présenteraient certaines différences avec les lésions de syringomyélie gliomateuse vraie, à savoir en ce qui concerne les premières, l'absence des altérations dégénératives (dégénérescence graisseuse et hyaline); le peu d'intensité relative de la réaction névroglique; le défaut de progression apparente des cavités qui sembleraient plutôt avoir une tendance à se combler (6).

A côté des cavités de cette nature on peut placer celles qui succèdent à un foyer hémorragique intramédullaire (*hématomyélie* centrale) d'origine quelconque, quelquefois traumatique (7) et qui peuvent produire cliniquement l'ensemble des symptômes de la syringomyélie d'une façon tellement identique, que le

(1) ROTH. *Arch. de neurol.*, 1887-1888.
(2) JOFFROY et ACHARD. *Arch. de physiol.*, 1887, p. 468; *Arch. de méd. expér. et d'anat. path.*, 1891, p. 90.
(3) MÜLLER et MEDER. *Zeitsch. f. klin. Med.*, 1895. Bd XXVIII.
(4) JAPHA. *Deut. med. Woch.*, 11 mai 1899.
(5) THOMAS et HAUSER. *Revue neurol.*, 1901, n° 5.
(6) THOMAS et HAUSER. *Revue neurol.*, 1902, p. 957.
(7) SPILLER. *Intern. med. magaz*, 1896, n° 5.

diagnostic de la nature de la lésion n'est possible qu'à l'autopsie(1). C'est la théorie *hématomyélogène* de la syringoméylie, soutenue dès l'abord par Minor(2). Dans ces cas l'examen révèle l'existence d'un ancien foyer hémorragique caractérisé par la présence de pigment sanguin dans la cavité ou sa paroi.

Mais là ne se bornent pas les causes qui peuvent donner naissance à la formation de cavités dans l'intérieur de la moelle. Pour certains auteurs, les cas de dilatation simple du canal central, d'*hydromyélie* pure devraient entrer dans le cadre de la syringomyélie. Alors la cavité intramédullaire ne présente plus du tout le même aspect que dans les faits étudiés précédemment. Dans les cas les plus simples elle est arrondie, plus ou moins régulièrement, envoyant çà et là de petits diverticules qui pénètrent peu profondément la substance de la moelle. La dilatation n'occupe pas nécessairement toute la hauteur de l'organe; mais au-dessus et au-dessous d'elle le canal central est plus ou moins déformé. La paroi de la cavité est tapissée intérieurement par des cellules épithéliales, au-dessous desquelles on rencontre une couche de tissu névroglique plus ou moins tassé.

Les lésions peuvent s'arrêter là. Mais souvent aussi la réaction névroglique autour de la dilatation se prononce d'une façon plus accentuée, jusqu'à donner naissance à la formation d'une véritable gliose entourant la cavité. Selon Schlesinger, qui les étudie sous la rubrique de « formes de transition entre l'hydromyélie pure et la syringomyélie gliomateuse », les cas de cette espèce seraient les plus nombreux et ce serait à ce groupe qu'on devrait rattacher la majorité des cas de syringomyélie.

Dans cette dernière classe, du type d'hydromyélie pure, le mécanisme de formation de la cavité serait, d'après certains auteurs, le suivant — et ici nous arrivons à la théorie, dite *mécanique*, de la syringomyélie. Il est certain que le canal central peut se dilater ou même se creuser de cavités au-dessus de lésions par compression de la moelle, soit traumatiques, soit pathologiques (3) (Hoffmann, Schlesinger, Déjerine), soit expérimentales (Kronthal)(4). Il est tout naturel d'incriminer dans le mode de formation de ces cavités les troubles de la circulation et de la pression sanguines. Il en est de même dans les cas où la syringomyélie coexiste avec de volumineuses tumeurs de l'encéphale (Langhans)(5). Lorsque ces dilatations deviennent persistantes, la syringomyélie se trouve constituée. La pression du liquide céphalo-rachidien à l'intérieur du canal central peut, elle aussi, subir des modifications plus ou moins grandes, et le résultat de l'augmentation de pression est la dilatation du canal (coexistence fréquente de l'hydromyélie et de l'hydrocéphalie).

Enfin pour d'autres auteurs la syringomyélie serait une maladie d'origine primitivement inflammatoire et aurait son début dans une altération de l'épithélium du canal central (*épendymite chronique progressive*; syringomyélie primitive de Marinesco (6). Autour de la lésion de l'épendyme se produit consécutivement une hyperplasie périépendymaire (gliose), uniquement aux dépens de

(1) Schultze. *Deut. Zeits. f. Nervenheilk.*, VIII, f. 1 et 2.

(2) Minor. *Deut. Zeits. f. Nervenheilk.*, 1892. — *Arch. f. Psych.*, 1896, 28. 1. — *Zeits. f. klin. Med.*, 1898.

(3) Orlowsky. *Soc. de neurol. et de psych. de Moscou*, 28 novembre 1897. — *Arch. de neurol.*, 1898, n° 35.

(4) Kronthal. *Neurol. Centralbl.*, 1885.

(5) Langhans. *Virchow's Arch.*, Bd LXIV et LXXXV.

(6) Marinesco. *Congrès des alién. et neur. français*. Bordeaux, 5 août 1895.

l'épithélium du canal, suivant les uns (Hoffmann, Schultze, Babès), suivant d'autres aux dépens de tous les éléments de la paroi syringomyélique (Bischoffswerder) (1). Cette interprétation ne convient peut-être pas à la totalité des cas de syringomyélie. Mais il est probable qu'elle peut être invoquée dans la majorité. D'après Hauser (2) cette affection, dont les lésions portent sur tous les éléments constitutifs de la moelle : névroglie, fibres nerveuses, vaisseaux, tissu conjonctif, n'a aucun caractère spécifique. Elle évolue par un processus irritatif et destructif, pouvant se greffer sur des lésions antérieures d'hydromyélie congénitale ou d'hématomyélie accidentelle, lesquelles sont loin d'être la règle. Selon lui, le canal central serait vraisemblablement la voie d'apport d'un élément morbide, qui serait la vraie cause et produirait des résultats d'autant plus facilement que les tissus sont mieux préparés (hématomyélie, hydromyélie). Mais cet élément étiologique est encore inconnu.

Plusieurs auteurs ont signalé la présence de *névromes* dans les moelles syrin-



Fig. 275. — Névromes dans la syringomyélie. — A, côté gauche. — B, côté droit ; — *a*, cavité syringomyélique ; — *b*, tissu gliomateux et dégénéré ; — *c*, tête de la corne antérieure ; — *d*, névromes antérieurs ; — *e*, névromes postérieurs ; — *f*, névrome sous-pie-mérien ; — *g*, cordon de Goll droit, en grande partie dégénéré (d'après Bischoffswerder).

gomyéliques (Raymond, Schlesinger, Seybel, Heverroch, Bischoffswerder (3), Hauser), on les a trouvés surtout dans la région cervicale de la moelle, ce sont de petits nodules microscopiques, arrondis, nettement délimités, composés de fibres nerveuses plus ou moins sinueuses, disposées en faisceaux ou en paquets. Quelques-uns d'entre eux ont à leur centre un vaisseau ; d'autres au contraire en sont dépourvus. Ces nodules, distincts et bien délimités, prédominent généralement dans la moitié antérieure de la moelle.

A côté de ces névromes distincts on a signalé une véritable *transformation névromateuse* de certaines parties de la moelle (Bischoffswerder), avec des nodules distincts de place en place, due à la prolifération des fibres nerveuses en une région donnée, sans que le trajet général vertical de la fibre en soit troublé. C'est surtout au niveau des cordons postérieurs que cette lésion a été signalée.

(1) Bischoffswerder. Thèse de Paris, 1902.
(2) Hauser. Thèse de Paris, 1901.
(3) Bischoffswerder. Contribution à l'étude de l'anatomie pathologique de la syringomyélie ; névromes intramédullaires. Thèse de Paris, 1902, et *Soc. de neurol. de Paris*, 1901.

Ces lésions névromateuses seraient dues, suivant Raymond, au travail de régénération des fibres nerveuses, suivant Schlesinger à l'irritation locale. Il est possible que les névromes contenant des vaisseaux, ainsi que la transformation névromateuse, soient dus à une cause irritative et que ceux qui en sont dépourvus soient le résultat de la régénération des fibres (Bischoffswerder).

Joffroy et Achard, Gombault et Philippe, Hoffmann, et d'autres ont constaté chez les syringomyéliques des lésions des nerfs périphériques. Mais ces lésions sont secondaires à celles de la moelle et peuvent être considérées comme un trouble trophique d'origine médullaire, tout comme les altérations musculaires, osseuses ou cutanées.

Symptomatologie. — On a divisé les symptômes de la syringomyélie, d'après le rapport entre ceux-ci et la localisation des lésions, en symptômes

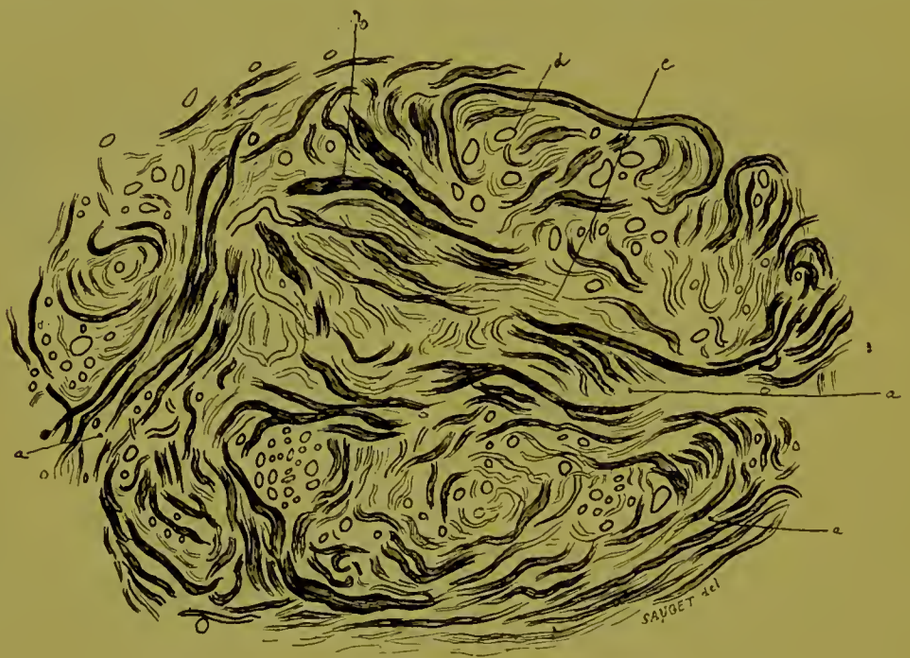


Fig. 276. — Coupe d'un névrome. — *a*, faisceau de fibres à myéline dirigées horizontalement; — *e*, fibre à myéline fragmentée; — *c*, fibres décolorées; — *d*, coupe transversale d'une fibre nerveuse (d'après Bischoffswerder).

intrinsèques et extrinsèques, poliomyéliques et leucomyéliques antérieurs, médians et postérieurs (Charcot). Mais il semble préférable, en raison de l'incertitude où l'on se trouve encore aujourd'hui relativement à certaines localisations médullaires, de ne pas recourir à une tentative peut-être prématurée de classification basée sur l'anatomie et de se borner à une simple nomenclature, dans laquelle il sera d'ailleurs plus facile de grouper les phénomènes morbides. Un certain nombre de symptômes (amyotrophie, troubles de la sensibilité, troubles trophiques) constituent par leur réunion un ensemble caractéristique, dont la réunion pourrait porter le nom de *syndrome syringomyélique*, que l'on réserve cependant quelquefois aux seuls troubles de la sensibilité.

Atrophie musculaire. — La lésion syringomyélique des cornes antérieures de la substance grise médullaire se traduit cliniquement, comme les lésions vulgaires de ces parties, par l'*atrophie musculaire*. Il est bon de dire tout d'abord qu'elle peut manquer dans certains cas et dans certaines formes de la maladie. Mais son absence complète doit être considérée comme relativement

rare. L'amyotrophie syringomyélique se manifeste sous différentes formes. Une des plus fréquentes est la forme dite *forme de Duchenne-Aran*. Il est bien vraisemblable que nombre de cas autrefois compris dans le cadre de l'atrophie musculaire progressive de Duchenne doivent aujourd'hui rentrer dans celui de la syringomyélie. La nature de l'atrophie, son évolution, sont en effet la plupart du temps analogues, sinon identiques. Le début se fait par les éminences thénar et hypothénar, soit d'un seul côté, soit symétriquement, tantôt d'emblée, tantôt au bout d'un temps plus ou moins long. Elle envahit ensuite les avant-bras, puis les bras, mais à un degré beaucoup moindre en général. La prédominance de l'atrophie dans tel ou tel groupe de muscles dont l'innervation dépend d'un ou plusieurs nerfs différents donne lieu aux déformations connues. Il n'est pas rare de rencontrer la *griffe cubitale* (Schlesinger). La *main de singe*, au contraire, due à la paralysie du nerf médian, est beaucoup moins fréquente. La *main de prédicateur*, décrite par Charcot et Joffroy dans la pachyméningite cervicale hypertrophique, est au contraire très souvent observée.

Tout peut s'arrêter là, soit définitivement, soit temporairement, et, dans ce dernier cas, on voit, après un temps plus ou moins long, la lésion envahir les muscles de la ceinture scapulaire (pectoral, deltoïde, sus et sous-épineux) et ceux du tronc (muscles intercostaux, abdominaux, des gouttières vertébrales). Dans quelques cas la maladie peut débuter d'emblée par les muscles de la ceinture scapulaire et simuler la forme scapulo-humérale de la myopathie progressive [Brissaud, Schlesinger, Déjerine et Thomas (1)].

Les membres inférieurs ne paraissent pas, malgré l'assertion de Wichmann, être pris plus fréquemment que les membres supérieurs, bien au contraire. Lorsqu'ils participent à l'amyotrophie, celle-ci y suit généralement la même marche que dans la maladie de Duchenne-Aran. Les muscles les plus fréquemment atteints sont ceux du mollet, les péroniers, le quadriceps fémoral, les adducteurs de la cuisse, les extenseurs du pied. De l'atrophie résultent certaines déformations, pieds bots, varus ou équin, indépendants de tous troubles trophiques osseux ou articulaires. Rarement les membres inférieurs sont pris les premiers. L'amyotrophie peut quelquefois passer des membres supérieurs à eux, en respectant les muscles du tronc. L'impotence complète, une véritable paraplégie, en résulte quelquefois.

La face est presque toujours indemne. On connaît cependant un certain nombre de cas avérés dans lesquels elle a participé à la lésion, mais ils sont relativement très peu nombreux (Westphal, Schultze, Grasset, Starr, Chabanne, Raïchline) (2).

Qu'elle soit généralisée, ce qui est peu fréquent, ou localisée, soit isolément, soit symétriquement, à un membre ou à un segment de membre, l'atrophie musculaire présente toujours les mêmes caractères, qui sont ceux de l'amyotrophie d'origine médullaire. L'existence des tremblements ou secousses fibrillaires est la règle.

Quant aux réactions électriques des muscles atrophiés, ce n'est point sur elles qu'il faudra compter pour établir le diagnostic. A peine peut-on dire qu'on n'y

(1) Déjerine et Thomas. *Soc. de biol.*, 1897.

(2) Raïchline. Contribution à l'étude clinique de la syringomyélie; sur un cas de syringomyélie avec manifestations bulbaires. Thèse de Paris. 1892. (On trouvera dans ce travail l'exposé et la discussion de tous les cas dans lesquels a été constatée la paralysie faciale.)

trouve pas avec la même régularité que dans le cas d'atrophie d'origine névritique, la réaction de dégénérescence. Il semble d'ailleurs que ce signe ait perdu considérablement de la valeur diagnostique qu'on lui a longtemps attribuée, depuis qu'on l'a rencontré dans des affections purement musculaires (paralysie pseudo-hypertrophique) et qu'on a constaté son absence dans des amyotrophies nerveuses arrivées à leur dernier degré.

A titre de phénomène très rare, on a noté la *myotomie* de certains muscles (1).

On a longtemps attribué à l'amyotrophie syringomyélique une disposition segmentaire, l'atrophie envahissant les membres par segments successifs de la périphérie vers le centre. Il semble aujourd'hui, au moins pour certains auteurs, démontré qu'elle affecte au contraire la *topographie radiculaire* (2).

Troubles divers de la motilité. — *Paralysies.* — Elles s'observent dans la syringomyélie. Brusques, sous forme hémiplégique, monoplégique ou paraplégique, elles sont rares et sont plutôt des complications résultant d'hémorragies intramédullaires. Progressives, elles s'accompagnent généralement de spasme, avec exagération des réflexes. La paraplégie spasmodique est un symptôme fréquent.

Les *contractures* ne sont pas souvent très accentuées. Mais il existe une forme de la maladie dans laquelle elles jouent un rôle prédominant, à tel point que l'on a pu décrire une *forme spasmodique* de la syringomyélie (3). Dans ces cas la contracture existe, très intense, aux quatre membres et au tronc. Le malade se présente le dos courbé, la tête enfoncée entre les deux épaules, qui sont projetées en avant, raide comme un paralytique agitant. Les trois derniers doigts sont serrés dans la paume de la main, les deux premiers ayant conservé leur motilité, forment une sorte de pince. Les troubles moteurs sont plutôt dus au spasme qu'à l'atrophie musculaire.

Quelques auteurs ont signalé le *tremblement* (Bruhl). A ce point de vue il faut bien distinguer le tremblement véritable de celui qui peut résulter de secousses fibrillaires fréquentes et intenses. Celui-ci peut se rencontrer normalement chez les syringomyéliques; le tremblement vrai, au contraire, ne constitue pas, à proprement parler, un signe régulier de la maladie. Lorsqu'il existe, il peut revêtir la forme intentionnelle, comme dans la sclérose en plaques, et ne se manifester qu'à l'occasion des mouvements volontaires.

On a également noté, à titre de symptômes rares, les *mouvements choréiformes* (Schlesinger), des mouvements rythmés des doigts (Marinesco).

La lésion des cordons postérieurs peut donner naissance à la production de *symptômes tabétiques* (4) : incoordination motrice, signe de Romberg, douleurs fulgurantes, abolition des réflexes patellaires. Il est rare que ces phénomènes prédominent sur les autres, qui sont plus caractéristiques, au point de les masquer. Ils ne sont d'ailleurs pas toujours généralisés.

Réflexes. — Il n'y a pas de règle absolue en ce qui concerne l'état des réflexes dans la syringomyélie. Étant donnée la fréquence de la lésion des faisceaux pyramidaux, on rencontre le plus souvent l'exagération des réflexes tendineux. Aux

(1) Rybalkine. *Soc. de psych. de Saint-Pétersbourg*, avril 1896.

(2) Brissaud. *Semaine méd.*, 1896, p. 129. — Huet et Cestan. *Soc. de neurol.*, 5 décembre 1901, et *Revue neurol.*, 1902, p. 1. — Déjerine. *Séméiologie du système nerveux* in *Traité de pathologie générale de* Bouchard, t. V, p. 965 et suiv.

(3) Grillain. Thèse de Paris, 1902.

(4) Mann (Ludw.). *Deut. Arch. f. klin. Med.*, 1892, t. L.

membres inférieurs, celle-ci se manifeste au niveau du tendon rotulien et du tendon d'Achille et s'accompagne fréquemment de la trépidation épileptoïde du pied. Aux membres supérieurs, le symptôme s'observe tant que l'atrophie musculaire n'est pas complète. L'exagération des réflexes, aux quatre membres, est rarement tout à fait symétrique.

Mais il existe des cas dans lesquels on ne constate pas de modification des réflexes tendineux. Dans d'autres, au contraire, on se trouve en présence de leur abolition. Cette dernière éventualité se présente dans les cas où la lésion a atteint les cordons postérieurs, et peut s'accompagner des phénomènes tabétiques dont nous parlions plus haut. Mais là encore la symétrie n'est nullement nécessaire. Ainsi on a pu observer d'un côté l'abolition du réflexe patellaire et du côté opposé non seulement sa conservation, mais même son exagération (Bruhl).

Les réflexes cutanés seront également exagérés le plus souvent (réflexes abdominal, plantaire, crémastérien). Ils disparaissent lorsque la sensibilité disparaît ou diminue dans les points dont l'excitation les produit normalement.

Troubles de la sensibilité. — Ils consistent en troubles objectifs de la sensibilité tout à fait particuliers, que l'on pourrait considérer d'une façon générale, bien qu'ils se rencontrent, rarement il est vrai, dans quelques affections nerveuses (1), comme caractéristiques de la syringomyélie. Ces troubles, auxquels Charcot a donné le nom de *dissociation syringomyélique* de la sensibilité, sont : 1° la *thermo-anesthésie*, 2° l'*analgésie*, coïncidant avec la *conservation de la sensibilité tactile*.

1° *Thermo-anesthésie.* — Elle peut être très précoce, et il arrive fréquemment de rencontrer, chez les syringomyéliques, des cicatrices de brûlures quelquefois très anciennes, qu'ils se rappellent fort bien avoir été complètement indolores. Plus rarement elle n'apparaît qu'assez tard, lorsque la substance grise médiane est restée longtemps indemne (Déjerine et Thomas).

Souvent elle est ignorée des malades, lorsque pareils incidents ne se sont pas produits, à cause de la conservation de la sensibilité tactile. On la décèle *grosso modo* par l'application sur la peau de corps chauds et froids (glace), mais il est nécessaire, en bonne pratique, de l'étudier plus finement à l'aide d'instruments dits *thermo-esthésiomètres*. Le plus simple de ces instruments, dont il a été construit un bon nombre, est celui qui consiste en un thermomètre de surface, dont le réservoir est inclus dans un manchon métallique rempli de limaille de cuivre destinée à conserver plus longtemps la température à laquelle on le porte en l'exposant à la flamme d'une lampe à alcool. A défaut de cet esthésiomètre, on peut se servir d'un petit ballon de verre, muni d'un bouchon perforé dans lequel passe un thermomètre, et rempli à demi d'un liquide quelconque (Bruhl).

La thermo-anesthésie peut être absolue, lorsque par exemple le malade ne perçoit pas autre chose qu'une sensation de contact, quand on lui applique sur la peau un morceau de glace ou un corps porté à une température de 60 à 80 degrés (manche de cuiller, abaisse-langue, fortement chauffés). Mais il est loin d'en être toujours ainsi, et il serait absurde d'écarter le diagnostic de syringomyélie, lorsque pareille thermo-anesthésie n'existe pas. Elle est en effet le plus souvent relative et c'est pour cette raison que le thermo-esthésiomètre est un instrument indispensable de clinique journalière.

(1) Caillet. Étude sur les troubles de la sensibilité dans les affections nerveuses (dissociation syringomyélique). Thèse de Paris, 1891.

Suivant Roth, tout individu qui ne distingue pas une différence de température de 5 degrés serait atteint d'un trouble de la sensibilité thermique. Sans aller aussi loin dans la délicatesse de l'appréciation de la thermo-esthésie, il est indispensable, surtout dans les cas difficiles et douteux, de multiplier les examens avec des différences de température relativement faibles, principalement dans les températures moyennes (30 à 60 degrés). Souvent en effet le trouble thermo-anesthésique ne sera révélé que de cette manière. Mais il faut aussi tenir grandement compte des différences suivant les individus, dont la finesse d'appréciation varie selon chacun d'eux et suivant les régions (1). Tandis que les parties les plus sensibles (doigts) peuvent percevoir des différences de deux cinquièmes de degré (Weber), il en sera tout autrement pour certaines autres. En outre, les distinctions fines ne sont possibles que dans les températures moyennes; dans les hautes températures, la sensation, à 10 degrés près ou même davantage, n'est que douloureuse. Enfin il est bon de se souvenir que certaines températures relativement peu élevées sont appréciables dans certains points sensibles (doigts), bien que déjà simplement douloureuses en certains autres (dos, thorax) (2). Ce dernier phénomène mérite d'être noté en ce sens que quelquefois la perversion du sens thermique se manifeste par un certain degré d'hyperesthésie.

Le trouble de la sensibilité au froid, plus difficilement appréciable, à cause de la difficulté matérielle d'obtenir des séries de températures différentes au-dessous de la température ambiante, est en général superposable au trouble de la sensibilité à la chaleur, mais non d'une façon absolue.

On rencontre quelquefois une sorte de perversion du sens thermique : le chaud paraît froid et le froid paraît chaud. J'ai pu constater ce phénomène chez un malade qui portait sur diverses parties du corps la dissociation syringomyélique ordinaire et présentait au niveau de la paroi abdominale antérieure une semblable perversion.

La thermoanesthésie se rencontre le plus souvent au niveau des membres supérieurs et du tronc. Elle est d'ailleurs loin d'être rare aux membres inférieurs. Très rarement généralisée, elle se présente quelquefois sous une forme absolument symétrique de chaque côté. Dans d'autres faits, elle peut être unilatérale, soit aux membres, soit au tronc et dans ce dernier cas on l'a vue se distribuer en manière de demi-ceinture, comme le zona (3), ou bien se présenter sous la forme hémiplégique. Lorsqu'elle affecte cette dernière modalité, les phénomènes sensitifs peuvent être croisés avec les altérations de la motilité et alors on se trouve en présence du syndrome de Brown-Sequard (4). Mais ces modes de distribution des troubles sensitifs sont à vrai dire exceptionnels. Dans l'immense majorité des faits ils se distribuent suivant un mode toujours le même. Nous reviendrons plus loin sur ce sujet.

Au point de vue de l'évolution, la thermoanesthésie ne consiste en général au début qu'en erreurs plus ou moins légères dans l'appréciation des tempéra-

(1) Riley. A study of the temperature sense. *Journ. of nerv. and ment. dis.*, septembre 1894. Ce travail est une étude intéressante et minutieuse de la sensibilité relative au chaud et au froid des diverses parties du corps divisé en quinze régions différentes.

(2) Leegaard. Ueber eine Methode zur Bestimmung des Temperatursinnes am Krankenbett. *Deut. Arch. f. klin. Med.*, 1891, Bd 48, H. 3 und 4, p. 207.

(3) Achard. Syringomyélie avec amyotrophie du type Duchenne-Aran et anesthésie en bande zosteroïde sur le tronc. *Gaz. hebd.*, 1896, p. 561.

(4) Hennebert. *Arch. f. Psych.*, t. XXXIII.

tures. Mais, d'après Roth, Landois et Mosler, elle présente toujours une tendance envahissante remarquable, pour aboutir en fin de compte à une véritable anesthésie thermique absolue.

2° *Analgésie.* — Elle est souvent complète lorsqu'une excitation qui devrait produire la plus vive douleur est perçue simplement comme contact. Mais elle peut être aussi relative, c'est-à-dire que le malade ne ressent qu'une douleur atténuée, comparativement à l'état normal ou à la sensation perçue en un point symétrique de son corps à la suite d'une excitation d'intensité égale.

Elle est quelquefois très profonde, au point que l'on peut ouvrir des abcès, percer des panaris, sans que le malade accuse la moindre sensation douloureuse.

Comme distribution, elle est généralement superposable à la thermo-anesthésie. Mais il peut se faire qu'il n'en soit pas exactement ainsi chez certains malades.

Quelquefois on peut, à la place de l'anesthésie, rencontrer l'hyperesthésie, mais ce phénomène paraît être exceptionnel.

D'après Max Egger (1), le retard dans les perceptions douloureuses et thermiques, qui avait été considéré jusqu'à présent comme rare, serait au contraire fréquent. Il l'aurait rencontré 9 fois sur 10 cas de syringomyélie. Pour trouver ce retard il faut répéter les piqûres un grand nombre de fois: il cède alors à cette sommation. La raison pour laquelle il aurait pu souvent passer inaperçu, c'est qu'il peut être considérable : dans trois cas d'Egger, il variait d'une demi-heure à trois heures.

3° *Conservation de la sensibilité tactile.* — En règle générale, la sensibilité au contact reste indemne et est la même sur les parties saines aussi bien que sur les parties thermo-anesthésiques et analgésiques. Cependant il est possible de rencontrer quelquefois au niveau de ces dernières un certain degré d'hypoesthésie tactile, consistant dans la déviation ou la disparition de l'appréciation du contact simple, de la pression tactile, des pressions tactiles simultanées, des pressions tactiles successives, du relief et de la perception tactile des liquides (2).

L'anesthésie absolue doit être considérée comme beaucoup plus rare. Sans parler des cas où elle était due à des complications ou des associations d'autres affections étrangères à la syringomyélie, elle a cependant été constatée un certain nombre de fois (3) et dans quelques-uns de ces cas, il a été possible de démontrer par l'examen microscopique la présence de lésions de la substance blanche ou grise postérieure de la moelle (4). Lorsqu'elle existe très développée et en particulier sous forme hémiplégique, il faut songer à l'association de la syringomyélie et de l'hystérie.

On a noté également des altérations de la sensibilité à la pression soit superficielle, soit profonde (Schlesinger), des troubles du sens musculaire, du sens stéréognostique. Enfin la *sensibilité osseuse* paraît être également altérée dans la syringomyélie, mais non d'une façon superposable aux troubles de la sensibilité cutanée (Egger) (5).

(1) Max Egger. *Soc. de biol.*, 15 juin 1901.

(2) Critzman. Thèse de Paris, 1892.

(3) Joffroy et Achard. *Loc. cit.* — Roth. *Loc. cit.* — Hochhaus. Zur Kenntniss des Rückenmarksglioms. *Deut. Arch. f. klin. Med.*, t. XLVII, 1891. — Raymond. *Clin. des mal. du syst. nerv.*, 2 série, p. 500.

(4) Schuppel, Ein Fall von allgemeiner Anœsthesie. *Arch. f. Heilk.*, t. XV, 1874. — Oppenheim. Ueber atipysche Formen der Gliose. *Arch. f. Psych. und Nervk.*, . XXV, 1893. — Homen. Bidrag till Kannedom om syringomyelie. *Nordiskt. med. Arkiv*, t. IV, 1894.

(5) Egger. *Revue neurol.*, 1902, p. 549.

Topographie des troubles de la sensibilité. — On admettait autrefois comme caractéristique des troubles sensitifs de la syringomyélie une distribution particulière en segments des membres, comme cela se rencontre dans certaines paralysies hystériques. On disait alors que l'anesthésie revêtait la forme d'un gant, d'une manche de veste, d'une jambe de pantalon, etc. (Charcot, Roth), et de fait cette distribution est relatée et cela le plus soigneusement et le plus

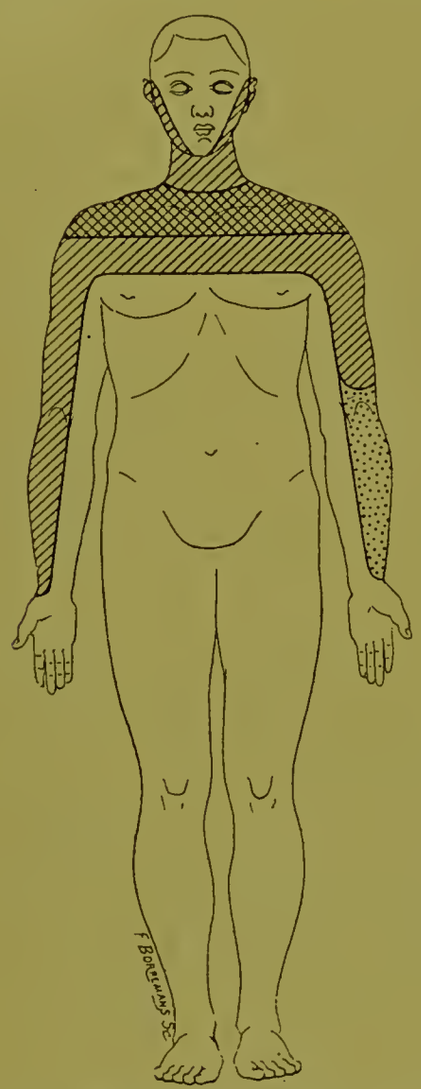


Fig. 277. — Distribution radiculaire de l'analgésie dans la syringomyélie. — *Quadrillé* : anesthésie à la piqûre. — *Hachures* ; hypoalgésie à la piqûre. — *Pointillé* : hypoalgésie très légère à la piqûre (d'après Huet et Cestan). Territoire radiculaire supérieur du plexus brachial et territoire radiculaire cervical.

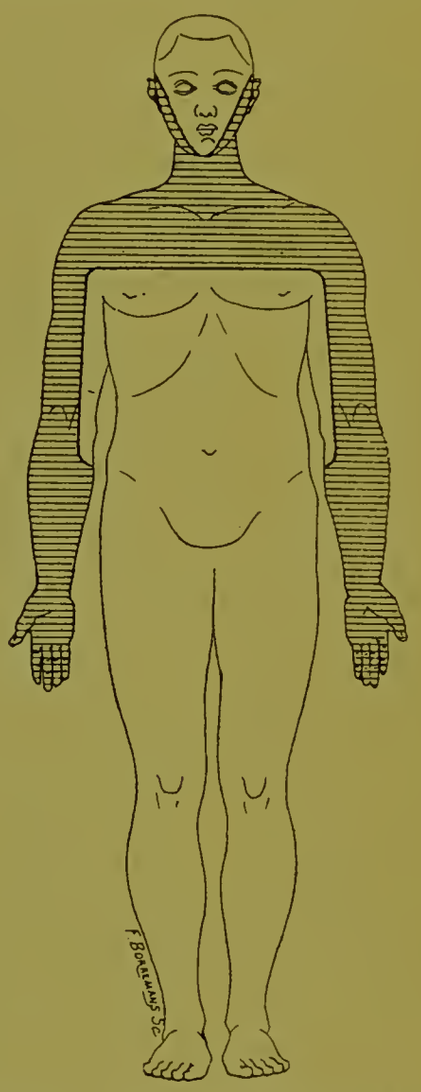


Fig. 278. — Distribution radiculaire de la thermo-anesthésie dans la syringomyélie (d'après Huet et Cestan). Territoire radiculaire supérieur du plexus brachial et territoire radiculaire cervical.

minutieusement du monde, dans un grand nombre d'observations antérieures au travail de Laehr en 1896 (1). Cet auteur reconnut le premier que les troubles sensitifs affectent dans la syringomyélie, aussi bien aux membres qu'au tronc et à la tête, une distribution conforme à celle des racines postérieures de la moelle, comme dans la destruction de celles-ci ou dans les lésions transverses de la moelle. (Voir plus loin, à l'article Compression de la moelle, pages 874 à 879, les schémas donnant les zones de distribution cutanée des racines

(1) Laehr, *Arch. f. Psych.*, Bd XXVIII, 1896.

spinales suivant divers auteurs.) Une fois l'attention attirée sur ce fait, il fut dans la suite confirmé par un grand nombre d'observateurs[1]. Est-ce à dire pour cela qu'il faille faire table rase de tous les faits antérieurs, dans lesquels la disposition en tranches de membres a été dûment constatée, et les considérer comme mal observés?

Pour les partisans exclusifs de la topographie radiculaire, ces faits s'expliqueraient de la façon suivante : à un moment donné de l'évolution de la maladie, plusieurs territoires radiculaires peuvent être atteints et alors le trouble sensitif peut s'étendre à un segment de membre ou à un membre entier. Mais si, à ce moment, le mal n'est pas trop avancé, il sera possible de reconnaître, par une différence d'intensité de l'anesthésie dans les divers territoires affectés, le vestige de la distribution radiculaire. Plus tard, lorsque l'anesthésie a atteint dans tous le même degré, il ne sera plus guère possible de faire cette distinction, mais même en ce cas les limites supérieures et inférieures de l'anesthésie seront encore plus ou moins nettement radiculaires (Déjerine).

Mais, à vrai dire, tous les auteurs n'admettent pas comme unique la topographie radiculaire. Pour Brissaud la distribution serait le plus souvent à la fois radiculaire et spinale[2]. On rencontrerait la disposition en tranches de membres, avec cette particularité que souvent la limite supérieure se prolonge vers la racine du membre et parallèlement au grand axe de celui-ci : d'où l'aspect d'une topographie à la fois radiculaire (*rhizomérique*) et spinale (*myélomérique*), la lésion intéressant certains étages de substance grise correspondant à des tronçons de membres et certains groupes de fibres radiculaires correspondant à des segments périphériques d'innervation radiculaire.

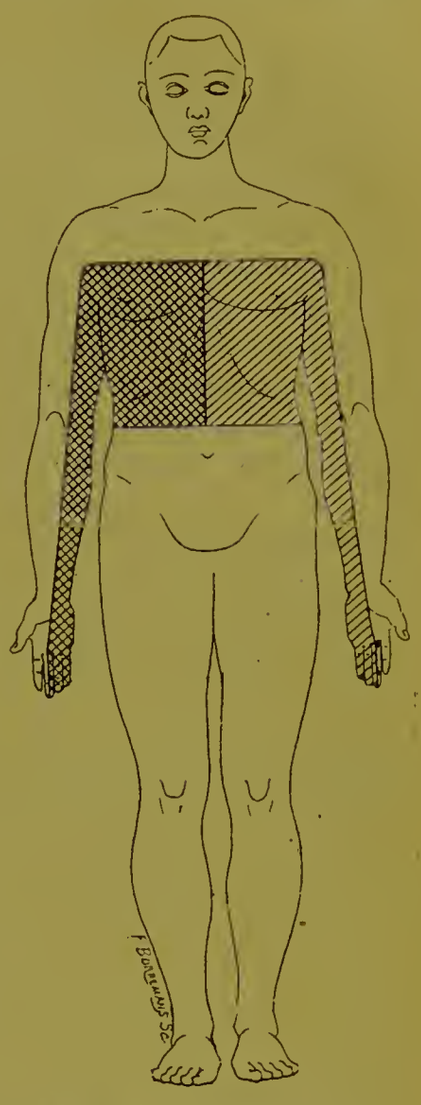


Fig. 279. — Distribution radiculaire des troubles de la sensibilité dans la syringomyélie : à droite, légère diminution de la sensibilité au contact, analgésie, thermoanesthésie à gauche, persistance de la sensibilité au contact, analgésie et thermoanesthésie (d'après Huet et Cestan). Territoire radiculaire inférieur du plexus brachial et territoire des racines dorsales.

Troubles subjectifs de la sensibilité. — La *douleur* est, pour certains auteurs, un signe assez fréquent et d'une certaine importance surtout dans la période de début de la syringomyélie (Rosenthal)[3]. Elle peut être profonde, sourde, consister en sensations de faiblesse, de fourmillements, d'engourdissement. Elle paraît quelquefois longtemps avant les autres signes, et, à cause de la prédilection de la lésion pour la région cervicale, se montre

(1) Déjerine. *Soc. de neurol.*, 6 juillet 1899. — Van Gehuchten. *Journ. de neurol.*, 1899, n° 18. — Huet et Guillain. *Presse méd.*, 19 janvier 1901. — Hauser et Lortat-Jacob. *Soc. de neurol.*, 4 juillet 1901. — Von Sölder. *Jahrbüch. f. Psych.*, 1899, Bd XVIII, p. 458.

(2) Brissaud. *Presse méd.*, 1901, 30 janvier et 11 décembre.

(3) Rosenthal. De la douleur dans la syringomyélie. Thèse de Paris, 1898.

le plus souvent aux membres supérieurs, avec irradiations au cou, au thorax, aux épaules. Les douleurs en ceinture ont été observées. La douleur est exaspérée par le froid, malgré la coexistence possible de la thermo-anesthésie. On a signalé, également dans la période de début, des sensations, douloureuses ou non, de froid (psychroesthésies et psychroalgies) (Dana) (1).

Troubles trophiques. — Les *troubles trophiques* divers, sans être en eux-mêmes caractéristiques de la syringomyélie, empruntent à leur association avec les troubles particuliers de la sensibilité une valeur diagnostique de premier ordre. Ils sont très variés.

Peau. — Au degré le moins accentué, c'est la peau lisse (*glossy skin* des auteurs anglais). D'autres fois le tégument cutané s'écaille, se fendille, se couvre de fissures et de crevasses rebelles, souvent indolores. Les ongles se strient, se fendillent, suppurent au niveau de la matrice à la suite de tournioles répétées et finissent par tomber, repoussant sous forme d'appendices cornés plus ou moins difformes. L'aspect des lésions de la peau peut revêtir quelquefois celui de la sclérodermie véritable, de la sclérodactylie, les phalangettes se raccourcissant en pointe, les ongles s'incurvant en becs de perroquet (2). On constate aussi la production spontanée de bulles, de phlyctènes, principalement au niveau des mains et des pieds, des doigts et des orteils; des éruptions zostéroïdes distribuées comme le zona en bandes correspondent à un territoire nerveux. Les éruptions bulleuses, en crevant, peuvent donner lieu à des ulcérations rebelles, d'une cicatrisation difficile, quelquefois à tendance envahissante. On observe aussi des éruptions pemphigoïdes plus ou moins étendues (3). Enfin Kahler a noté l'existence de la gangrène.

Tissu cellulaire sous-cutané. — Le symptôme le plus saillant de cette catégorie est sans contredit le *panaris*, généralement indolore et le plus souvent grave quant à sa durée, sa répétition et ses conséquences, en particulier les déformations et même les mutilations qu'il laisse fréquemment après lui. On sait aujourd'hui, depuis les travaux de Joffroy et Achard, que la *maladie de Morvan*, caractérisée spécialement par ces panaris indolores, graves et à répétition, ne constitue qu'une manière d'être de la syringomyélie. Nous reviendrons sur ce sujet en décrivant les formes de la maladie.

Le *mal perforant*, plantaire ou palmaire, est relativement fréquent chez les syringomyéliques.

La *gangrène symétrique des extrémités* (maladie de Raynaud) peut se rencontrer dans la syringomyélie. Maixner cite un cas où on avait porté le diagnostic de maladie de Raynaud et où il s'agissait de syringomyélie véritable (4).

Enfin on a observé de véritables phlegmons et des abcès plus ou moins étendus, au niveau des bras, de l'aisselle, de la paume des mains.

Toutes ces lésions trophiques des tissus sous-cutanés sont le plus souvent graves, sinon par leur étendue, du moins par leur peu de tendance vers la guérison. Elles laissent presque toujours après elles des cicatrices indélébiles, plus

(1) Dana. *The Alien. and Neurol.*, 1898, XIX, 251.

(2) Jacquet et de Saint-Germain. *Soc. franç. de dermat. et de syphiligr.*, 22 avril 1892. — Brissaud. *Soc. de neurol.*, 4 juillet 1901.

(3) Asmus. Ueber Syringomyelie. *Biblioth. med.*, C. Heft I; anal. *in Neurol. Centralbl.*, 1895, p. 700. — Neubürger. Ueber den sogenannten Pemphigus neuroticus. *II*e et *III*e *Congr. all. de dermatologie.* — Du même. Ueber einen Fall von Syringomyelie mit Haut und Schleimhauterscheinungen. *Wien. med. Presse*, 1894, n° 12.

(4) Maixner. *Casopis Ceskych lekaru*, 1897, c. 50. Anal. in *Revue neurol.*, 1898, p. 251.

ou moins difformes, et fréquemment donnent lieu à des mutilations qui font des malades de véritables infirmes.

Articulations. — Signalées par Schultze, les arthropathies syringomyéliques ont été l'objet de nombreux travaux[1]. Elles ne diffèrent point de celles qui ont été étudiées par Charcot dans le tabes. Ce sont des hydarthroses simples, mais rebelles ou encore intermittentes[2] et indolores, survenant soit spontanément, soit sous l'influence du plus léger traumatisme[3]. Puis la lésion s'accentue sans que le malade s'en rende compte; les épiphyses devenues friables s'usent, se segmentent, et des déformations énormes se produisent par suite des luxations spontanées. D'autres fois, au contraire, le gonflement articulaire est dès le début considérable, grâce à l'hypertrophie morbide des têtes osseuses et à la présence de fongosités intra-articulaires. Nous n'insistons pas ici sur la description de ces arthropathies indolores, qui n'ont rien de particulier à la syringomyélie. A côté d'elles il faut placer les *synovites*, qui peuvent être l'occasion de déformations par la lésion et l'adhérence des tendons à leur gaine.

Les arthropathies syringomyéliques sont fréquentes (50 pour 100 des cas d'après Schlesinger; 10 pour 100 d'après Sokoloff), plus chez l'homme que chez la femme. On les rencontre plus souvent, à l'encontre de ce qui s'observe dans le tabes, au niveau des membres supérieurs. Ce sont les grosses jointures qui sont le plus habituellement atteintes; par ordre de fréquence : épaule, coude, poignet, genou, cou-de-pied, hanche. On les a cependant rencontrées également au niveau des petites articulations : mâchoire, articulation sterno-claviculaire, articulations métacarpo-phalangiennes (Graf). Elles constituent un signe important, quelquefois précoce, de la syringomyélie, par leur association avec les troubles de la sensibilité. Signalons dès maintenant l'erreur de diagnostic possible lors de la présence de quelques symptômes tabétiques, qui peuvent, comme on le verra plus loin, relever de la syringomyélie. Il est donc indispensable toujours, dans ces cas, de pratiquer d'une façon précise l'examen de la sensibilité.

Sokoloff a signalé la fréquence des luxations de l'épaule chez les syringomyéliques, fait que j'ai pu vérifier dans deux cas en Bretagne, pays où la maladie de Morvan est fréquente. Sokoloff tire cette conclusion pratique qu'il faudra toujours rechercher la syringomyélie chez les gens atteints de luxations de l'épaule, afin de ne pas user, chez ceux où on la trouvera, des moyens de réduction par la violence, à cause de la friabilité des os dans cette maladie[4].

Os. — Nous venons de signaler les lésions des épiphyses osseuses dans les arthropathies syringomyéliques. Le tissu de l'os entier peut être également le siège d'une altération analogue, rendue manifeste pendant la vie par l'existence des fractures spontanées ou provoquées par des efforts ou des traumatismes minimes. Les fractures, comme les arthropathies, sont en général indolores (Roth). C'est ainsi qu'on peut voir un malade se briser la clavicule et ne s'en apercevoir que le lendemain, grâce au gonflement de la région.

Ces fractures sont ordinairement d'une consolidation difficile[5]. Lorsque

(1) Nissen. *XXI^e Congrès de la Soc. allem. de chirurgie.* Berlin, juin 1892. — Charcot. *Progrès méd.*, 29 avril 1893. — Sokoloff. *Neurol. Centralbl.*, 1893, n° 5. — Perrey. Des arthropathies syringomyéliques. Thèse de Paris, 1894.

(2) Graf. Ueber Gelenkserkrankungen bei Syringomyelie. *Beit. z. klin. Chir.*, 1893, p. 699.

(3) Hudovernig. *Neurol. Centralbl.*, 16 décembre 1901.

(4) Sokoloff. *Vratch.*, 1899, p. 785.

(5) Renon et Heitz. *Presse méd.*, 1902, p. 711.

celle-ci peut être obtenue, elle se fait souvent à l'aide d'un cal vicieux ou difforme. Dans d'autres cas, elle est impossible et donne lieu à la formation d'une pseudarthrose. Les fractures véritablement spontanées sont assez peu fréquentes. On les observe, à l'encontre du tabes, plus souvent aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs et chez les hommes que chez les femmes.

La lésion osseuse peut évoluer vers un ramollissement de l'os, qui finit par disparaître presque complètement. Dans le cas, unique jusqu'à présent, de Nalbandoff, le radioscope décelait l'absence presque complète des deux phalanges du pouce et l'on pouvait transpercer le doigt sans résistance et sans douleur (1).

Charcot et Brissaud ont signalé l'existence d'un trouble trophique osseux particulier auquel ils ont donné le nom de *chiromégalie*. Il consiste en une hypertrophie des doigts et des mains analogue à ce que l'on observe dans l'acromégalie (2). Fait intéressant, ce trouble trophique peut être assez précoce, puisque les auteurs l'avaient constaté plusieurs années avant d'avoir eu l'occasion de diagnostiquer chez leur malade la syringomyélie.

A côté de la chiromégalie, il faut placer la lésion désignée sous le nom de *main succulente* par Pierre Marie (3). Elle est due tant à l'atrophie musculaire qu'aux troubles trophiques de la peau et du tissu sous-cutané. Le bord cubital de la main est excavé, la face dorsale est arrondie et potelée, les doigts tantôt allongés et fusiformes, tantôt boudinés. La coloration varie. Cette lésion ne paraît pas d'ailleurs uniquement caractéristique de la syringomyélie et on a pu les rencontrer dans d'autres affections : l'hémiplégie (Gilbert et Garnier), l'atrophie musculaire de Duchenne-Aran et la paralysie infantile (Déjerine), la myopathie (Mirallié).

Une lésion analogue a été signalée au niveau du pied sous le nom de *pied succulent* (4). Minor a observé le *pied plat* (5).

Holschevnikoff et Recklinghausen ont noté la coexistence de la syringomyélie et de l'*acromégalie* (6). Déjà, avant eux, plusieurs auteurs avaient observé chez les syringomyéliques des hypertrophies tantôt d'une partie (chiromégalie de Charcot et Brissaud; Pierre Marie; Chantemesse; Schlesinger; Lunz), tantôt de la totalité d'un membre (Chauffard et Griffon). Ces cas de *macrosomie partielle* (Schlesinger), de *pseudo-acromégalie* (Pierre Marie) paraissent dus à un trouble trophique analogue à celui de la chiromégalie.

Parmi les troubles trophiques osseux ou mieux ostéo-articulaires, il faut ranger la *scoliose*, signalée par Bernhardt en 1889 et qui paraît être d'une grande fréquence dans la syringomyélie (50 pour 100 d'après Bruhl : 21 pour 100 d'après Nalbandoff. Suivant ce dernier auteur, 52 pour 100 des cas de déviations vertébrales dans la syringomyélie seraient dus au rachitisme). Elle se manifeste à un degré très variable. Quelquefois il faut véritablement la chercher. D'autres fois elle attire tout d'abord l'attention, comme chez cet homme dont nous reproduisons ici la photographie.

(1) Nalbandoff. *Soc. de neurol. et de psych. de Moscou*, 19 novembre 1899.

(2) Charcot et Brissaud. *Progrès méd.*, 1891, et Clin. des mal. du syst. nerveux, etc., publié par Georges Guinon, t. I, p. 559. — Pierre Marie. *Soc. méd. des hôp.*, 30 mars 1894.

(3) Marinesco. Main succulente et atrophie musculaire dans la syringomyélie. Thèse de Paris, 1897.

(4) Crocq. *Congrès internat. de neurol.*, Bruxelles, septembre 1897.

(5) Minor. *Soc. de neur. psych. de Moscou*, 15 décembre 1900.

(6) Holschevnikoff et Recklinghausen. *Arch. de Virch.*, 1899.

La déviation siège le plus souvent à la région dorsale, et, d'après Hallion (1), sa convexité regarde habituellement le côté atteint le premier et le plus fortement, dans les cas toutefois où la maladie prédomine notablement d'un côté du corps.

La scoliose est souvent associée à la *cyphose*. La *lordose* paraît au contraire très rare.

Elle ne gêne pas en général le malade, sinon mécaniquement, c'est-à-dire qu'elle est indolore. Il existe cependant des cas dans lesquels on constate un certain degré de douleur locale à la pression, avec immobilisation de la région correspondante de la colonne vertébrale. Elle peut être précoce ou non.

Suivant certains auteurs, elle serait due à une arthropathie vertébrale (Krœnig); suivant d'autres, à l'action musculaire (Roth). Il semble plus naturel d'admettre avec Morvan qu'il s'agit là d'un véritable trouble trophique d'origine névropathique.

L'ankylose spondylo-rhizomélique a été observée par Achard et Clerc (2) à la région cervicale.

Le *thorax en bateau*, signalé par Pierre Marie, paraît être assez fréquent, puisqu'on a pu le trouver quatre fois sur dix sujets atteints de syringomyélie (3). Le thorax présente l'aspect général d'une coque de bateau; la partie médiane est enfoncée, les bords sont relevés, la proue étant dirigée du côté du cou, la poupe vers l'abdomen. La dépression, de grand rayon, occupe la partie supérieure de la paroi thoracique antérieure et ne descend pas au-dessous d'une ligne transversale qui réunirait le bord inférieur de la paroi antérieure des deux aisselles. La profondeur peut atteindre 2 à 5 centimètres. Le point le plus déclive ne correspond pas toujours à la ligne médiane du corps. Il s'agit là d'un trouble trophique d'origine nerveuse.



Fig. 280. — Scoliose dans la syringomyélie (d'après Hallion).

Troubles vaso-moteurs. — Ils sont loin d'être rares dans la syringomyélie, bien qu'ils présentent, à vrai dire, une importance diagnostique beaucoup moindre que les signes dont il a été question précédemment. C'est quelquefois une simple irritabilité des vaso-moteurs de la peau, donnant lieu au phénomène connu sous le nom de *dermographisme* (Schultze, Roth, etc.).

On constate fréquemment, au niveau des parties qui sont le siège de troubles trophiques (mains, panaris), une sensation subjective et objective de refroidissement, quelquefois avec teinte cyanotique de la peau. D'autres fois, c'est au contraire une sorte de rougeur diffuse de la peau avec sensation de brûlure. M. Grasset a signalé un fait de ce genre dans lequel il a pu noter une élévation de température de sept à neuf dixièmes de degré centigrade, du côté malade (4).

(1) Hallion. Des déviations vertébrales névropathiques. Thèse de Paris, 1892.

(2) Achard et Clerc. *Soc. de neurol.*, 1er février 1900.

(3) Astié. Le thorax en bateau dans la syringomyélie. Thèse de Paris, 1897. — Pierre Marie. *Soc. de neurol.*, 5 avril 1900.

(4) Grasset. Leçons sur le syndrome bulbo-médullaire constitué par la thermo-anesthésie, l'analgésie et les troubles sudoraux ou vaso-moteurs. *Clinique méd.*, 1892.

On a constaté encore l'existence d'*œdèmes* d'origine névropathique (Strümpell, Schultze, Roth, Remak). Dans certains cas ils sont localisés, en particulier à la face dorsale de la main (voir plus haut *main succulente* et *pied succulent*). Quelquefois, siégeant dans le tissu sous-cutané, ils peuvent revêtir l'aspect de tumeurs (tumeurs pâteuses de Roth). Ils ne diffèrent point des œdèmes en général, gardent l'impression du doigt en godet, ne s'accompagnent pas de modifications de coloration de la peau. La température à leur niveau peut être augmentée; dans un cas de Remak, elle atteignait 38 degrés, tandis que la température axillaire ne s'élevait qu'à 37°,5. Ils occupent quelquefois, au lieu d'être localisés étroitement, tantôt un grand segment, tantôt la totalité d'un membre, ou même plusieurs membres à la fois et, en ce cas, ils peuvent présenter une analogie frappante avec le myxœdème, mais sans qu'il s'agisse de myxœdème vrai (1).

Les *troubles sudoraux* consistent généralement en hyperhydroses généralisées ou plus habituellement localisées en particulier aux régions anesthésiques. Ils ont été signalés par nombre d'auteurs et étudiés spécialement par Grasset (2). Déjerine (3) a signalé un retard de la réaction sudorale à la pilocarpine du côté de l'anesthésie. Grasset et Rauzier n'ont rien constaté de semblable (4).

A côté de ces troubles moteurs, sensitifs et trophiques, que nous venons de passer en revue et que l'on peut considérer comme constituant la symptomatologie normale de la syringomyélie, il en est un certain nombre d'autres qui ont été signalés dans quelques cas, mais qui peuvent être considérés jusqu'à un certain point comme accessoires, et quelques-uns comme rares ou même anormaux. Nous allons les passer en revue.

Troubles sphinctériens. — Du côté de la vessie on a noté l'incontinence ou la rétention. Mais dans cet ordre d'idées on observe plus souvent une sorte de cystite, peut-être due à un peu de parésie vésicale. Dans un cas on a signalé la mort par perforation spontanée de la vessie due à une ulcération de cet organe (5). D'après Albarran et Guillain (6) les troubles vésicaux seraient assez fréquents dans la syringomyélie; la rétention incomplète préparerait le terrain aux infections vésicales; quant aux ulcérations, elles seraient d'origine trophique.

L'incontinence des matières fécales est rare et constitue plutôt un accident de la période terminale de cachexie et de gâtisme. La constipation est habituelle dans le cours de la maladie.

Parmi les *troubles génitaux* on a observé deux fois la suppression de la menstruation. Chez l'homme, l'appétit sexuel ne subit guère en général de modification, cependant l'impuissance (Simon) et les pollutions nocturnes douloureuses (Wichmann) ont été signalées.

Troubles viscéraux. — A côté des phénomènes précédents, on peut mentionner les *crises gastriques*, analogues à celles du tabes (Pauly) (7).

Troubles oculo-pupillaires. — L'inégalité pupillaire n'est pas rare. Elle paraît être due à la lésion de la partie cervicale de la moelle. Elle ne s'accompagne

(1) Sainton et Ferraud. *Soc. méd. des hôp.*, 21 mars 1901.
(2) Grasset. *Loc. cit.*
(3) Déjerine. *Semaine méd.*, 1889.
(4) Rauzier. De la syringomyélie. *Nouveau Montpellier méd.*, t II, 1895.
(5) Blocq. *Soc. anat.*, 1887.
(6) Albarran et Guillain. *Semaine méd.*, 1901, p. 595.
(7) Pauly. *Revue de méd.*, décembre 1900.

que très rarement du signe d'Argyll Robertson (Schultze, Lévi et Sauvinaud)(1).

Les paralysies des muscles oculaires sont rares (24 fois sur 200 cas) (Schlesinger). Celle qui se rencontre le plus souvent est celle de la 6e paire. Ces paralysies peuvent être définitives ou transitoires et se manifester à toute période de l'évolution de la maladie.

On a constaté dans quelques cas un certain degré de rétrécissement de la fente palpébrale avec rétraction du globe oculaire. Or, ce sont précisément les signes de la lésion du grand sympathique au cou. Ils sont probablement dus à l'altération de ses fibres d'origine dans la moelle(2).

Le *nystagmus* ne paraît guère fréquent (20 fois sur 200 cas) (Schlesinger).

Déjerine et Tuiland ont signalé l'existence du rétrécissement du champ visuel(3) qui a été aussi observé par Schlesinger.

L'existence de ce signe est formellement niée par Charcot(4) et Souques(5), qui ne l'admettent que dans les cas de combinaison de l'hystérie avec la syringomyélie ou dans ceux d'hystérie pure simulatrice de la syringomyélie(6).

Troubles bulbaires. — Bien qu'ils n'existent pas dans la majorité des cas, ils peuvent cependant quelquefois survenir pour ainsi dire à titre de complications, résultant de la propagation de la lésion à la moelle allongée. D'autres fois, plus rarement encore, la lésion étant prématurément localisée au bulbe, le malade affecte d'emblée la forme bulbaire. Comme symptôme caractérisant le début de la forme bulbaire primitive, ou annonçant dans la forme bulbo-médullaire le commencement de l'envahissement du bulbe, on a signalé les ictus apoplectiformes, les vertiges, la céphalée, etc. (7). Dans certains cas, ils peuvent se grouper sous l'aspect du syndrome labio-glosso-laryngé et affecter une évolution plus ou moins précoce et prédominante(8).

Les troubles de la déglutition sont les plus fréquents (Leyden, Schultze, Westphal). Ils peuvent être continus ou intermittents (Bruhl). Klebs, Krauss, ont signalé les nausées et les vomissements, qui peuvent être mis sur le compte de la lésion nucléaire du nerf glosso-pharyngien. On a observé également des paralysies du voile du palais et des muscles du pharynx.

Du côté du larynx, on a noté des paralysies uni ou bilatérales; des mouvements anormaux des cordes vocales; des crises laryngées: des altérations de la sensibilité et de l'excitabilité réflexe du larynx.

Les altérations du goût sont peut-être encore plus rares. M. Grasset a rapporté un cas dans lequel il existait une abolition de ce sens dans une moitié de la langue.

(1) Lévi et Sauvinaud. Un cas de syringomyélie avec le signe d'Argyll Robertson. *Soc. de biol.*, 1895.

(2) Vialet. *Soc. franç. d'ophthalm.*, mai 1895.

(3) Déjerine et Tuiland. Rétrécissement du champ visuel dans la syringomyélie. *Soc. de biol.*, 12 juillet 1890.

(4) Charcot. Clin. des mal. du syst. nerv., publié par Georges Guinon, t. I.

(5) Souques. Étude sur les syndromes hystériques simulateurs des maladies de la moelle épinière. Thèse de Paris, 1891.

(6) Voir aussi sur cette question: Briançeau. Contribution à l'étude du champ visuel dans la syringomyélie et la maladie de Morvan. Thèse de Paris, 1891. — Morvan. Rétrécissement du champ visuel dans la parésо-analgésie. *Gaz. hebd. de méd. et de chir.*, juin 1891.

(7) Hermann F. Muller. *Deut. Arch. f. klin. Med.*, 1894, t. LII, p. 259-280.

(8) Raïculine. Contribution à l'étude clinique de la syringomyélie; sur un cas de syringomyélie avec manifestations bulbaires. Thèse de Paris, 1892. — Cohen (S.) Bulbar paralysis with marked disturbances of pain and temperature senses and other phenomena pointing to syringomyelia. *Philadelphia med. and surg. Reporter*, 1889, t. LXI, p. 54. — Raymond. Clin. des mal. du syst. nerv., 1re série.

Les bourdonnements d'oreilles, les vertiges, le hoquet (Raïchline), ont été également signalés. La *paralysie faciale* se trouve notée dans un certain nombre de cas (Schultze, Westphal, Starr, Cohen, Raïchline), ainsi que l'*hémiatrophie faciale*, qui paraît d'ailleurs encore plus rare. Celle-ci est bien distincte de la trophonévrose faciale et la diminution de volume porte surtout sur le squelette (orbite, os malaire, maxillaires) (Déjerine et Mirallié). Dans d'autres cas c'est la lésion du trijumeau (Roth, Charcot, etc.) sous forme d'anesthésie et beaucoup plus rarement de névralgie. L'anesthésie, en ce cas, présente les mêmes caractères que nous avons décrits plus haut : conservation de la sensibilité au contact, anesthésie à la douleur et à la température. Elle s'étend au territoire de distribution de la branche inférieure ou à tout le domaine du trijumeau, y compris les muqueuses du nez, de la bouche, de la langue et les conjonctives. Les troubles de la phonation (Renz, Wichmann), l'altération de l'hypoglosse avec hémiatrophie de la langue (Pitres, Chabanne)[1], la polyurie (Krauss, Westphal), ont été également signalés. A noter encore l'amblyopie et l'amaurose par atrophie du nerf optique.

Il faut distinguer soigneusement dans l'étude de ces phénomènes, d'une certaine rareté, le moment de l'évolution où ils se produisent, soit à la période terminale, soit dans le cours ou au début de la maladie. Leur importance clinique varie du tout au tout dans ces deux hypothèses.

Troubles psychiques. — Pierre Marie et Guillain ont montré récemment[2] qu'à une phase avancée de la maladie, les syringomyéliques présentent fréquemment des troubles psychiques (excitation maniaque, dépression mélancolique, délire paranoïque). Ces troubles psychiques peuvent avoir par eux-mêmes un pronostic grave puisqu'on a vu certains malades se suicider.

Cytodiagnostic. — En raison de l'hydromyélie fréquente dans cette maladie on a recherché s'il n'existait pas chez les syringomyéliques des modifications cytologiques du liquide céphalo-rachidien. Le résultat a toujours été négatif. Les recherches de Sicard ont porté sur des malades dont l'affection remontait à une date très ancienne. Cet auteur se demande s'il en serait toujours de même dans des cas à début plus récent.

Marche. Durée. Terminaisons. — D'une façon générale, la syringomyélie est une affection essentiellement chronique, bien qu'on ait tenté d'en décrire une forme aiguë (Harcken); sa marche et sa durée sont variables et dépendent en somme de la forme clinique qu'elle affecte, dans bon nombre de cas. Le début est généralement lent et insidieux, quelquefois ignoré du malade, lorsque les troubles de la sensibilité sont les premiers en date (le malade se brûle sans le sentir). Il peut cependant, quoique rarement, être brusque et ce mode semble pouvoir être attribué à des hémorragies survenant dans un gliome resté latent jusque-là[3]. Mais en général on peut dire qu'elle procède souvent par poussées, à la suite desquelles on note une certaine rémission, une sorte d'arrêt dans les symptômes. L'évolution est quelquefois interrompue par des attaques apoplectiformes laissant après elles certains symptômes, en particulier des paralysies, qui ne sont pas nécessairement définitives. La durée totale, qui peut être

(1) Chabanne. Contribution à l'étude de l'hémiatropie de la langue. Thèse de Bordeaux, 1891.
(2) Pierre Marie et Guillain. Les troubles psychiques dans la syringomyélie. *Revue neurologique*, 1905, p. 118.
(3) Carslaw. *Brit. med. Journ.*, 1898, p. 1923.

courte dans certains cas (troubles bulbaires, septicémie, maladies intercurrentes), peut excéder quarante ans dans les cas les plus favorables.

La terminaison habituelle est la mort. Elle peut arriver graduellement par suite des progrès de la maladie, la cachexie, le gâtisme, les escarres, etc.... Elle peut encore être produite par l'envahissement du bulbe, d'une façon plus ou moins précoce ou tardive. Mais elle l'est quelquefois par l'aggravation de certains symptômes de la maladie, tels que les troubles trophiques : panaris, phlegmons, troubles vésicaux (ulcération et perforation de la vessie). Enfin la terminaison fatale peut survenir en dehors de la maladie par suite d'une affection intercurrente : tuberculose, pneumonie, fièvre typhoïde, d'autant plus grave en général que les syringomyéliques sont d'ordinaire des individus peu résistants.

Charcot nie la possibilité de la guérison. Selon lui, les prétendus cas de ce genre ne seraient autre chose que des exemples d'hystérie simulatrice de la syringomyélie.

Formes cliniques. — La forme la plus ordinaire, que l'on pourrait appeler *forme classique*, est celle dont nous avons décrit les principaux symptômes. Cependant on peut y distinguer déjà deux formes principales (Charcot) qui semblent correspondre aux deux modalités anatomo-pathologiques de la lésion : une *forme gliomateuse* et une *forme myélitique*. L'une et l'autre sont constituées par les mêmes symptômes; la différence résiderait seulement dans l'évolution.

La *forme gliomateuse* débute dans la période juvénile, de 15 à 25 ans. On peut en retrouver quelquefois le début par la présence de cicatrices de brûlures indolores, dénotant la précocité de la thermo-anesthésie, par la scoliose. D'autres fois c'est l'amyotrophie qui est le premier symptôme en date, mais déjà la maladie est dans sa période d'état. Cette période dure très longtemps, mais l'affection est néanmoins continuellement progressive, avec des poussées et des arrêts. Au bout d'un nombre d'années qu'on ne peut évaluer même approximativement, la mort survient comme nous l'avons dit plus haut. A noter la fréquence relative des ictus apoplectiformes, qui se répètent dans certains cas plusieurs fois et dont le premier peut être quelquefois considéré à tort par le malade comme le début de la maladie.

Dans la *forme myélitique*, les accidents débuteraient plus tard, auraient moins de tendance à l'extension et pourraient rester complètement stationnaires. C'est ainsi que dans un cas donné par Charcot comme type de cette forme, les premiers symptômes, ayant débuté à 40 ans, se bornèrent à une paraplégie cervicale avec amyotrophie, troubles sensitifs et trophiques, etc., à développement relativement rapide et restée stationnaire dans la suite. L'auteur ajoute d'ailleurs qu'on n'est pas encore en mesure de fixer définitivement les règles de l'évolution et de l'aspect clinique de cette forme de la syringomyélie. On a, d'autre part, en effet, signalé un cas de syringomyélie non gliomateuse à début brusque, analogue à celui d'une hémorragie bulbaire, à évolution rapide et terminé par la mort (1).

Il est bon de n'admettre cette distinction, sous une forme aussi précise, qu'avec les plus grandes réserves. Certains auteurs, admettant également l'exi-

(1) Preobrajensky (de Moscou). *Mém. méd.*, 1894, nos 12 et 14.

stence de deux formes, l'une grave, envahissante et rapide, l'autre plus lente, pas nécessairement progressive et traversée de périodes de rémissions longues, divisent la maladie en deux formes : la première d'origine pachyméningitique (forme grave), la seconde d'origine cavitaire (forme lente) (Philippe et Oberthur)(1). On voit donc que l'accord est encore loin d'être fait à cet égard.

Syringomyélie type Morvan (Charcot). — On connaît la maladie dite de Morvan et décrite par cet auteur comme une affection spéciale sous le nom de « parésie analgésique avec panaris des extrémités supérieures ». Elle consiste en troubles sensitifs (analgésie, anesthésie) et moteurs (parésie avec amyotrophie) accompagnés de panaris multiples, successifs, indolents la plupart du temps et toujours graves, et de troubles trophiques (phlyctènes, scoliose, arthropathies). Comme on le voit, cela ressemble beaucoup à la syringomyélie. Pendant longtemps, on a soutenu la dualité des deux affections, se basant sur la différence des troubles de la sensibilité (anesthésie), sur l'endémicité apparente de la maladie de Morvan (Bretagne) et surtout sur une autopsie de M. Gombault où l'on avait trouvé chez un malade atteint de parésie analgésique de Morvan des névrites périphériques avec sclérose légère de la moelle cervicale. Mais aujourd'hui cette opinion n'est plus guère admise.

En effet, les travaux de MM. Joffroy et Achard sont venus démontrer, d'une part l'existence de névrites périphériques dans la syringomyélie comme dans la maladie de Morvan et d'autre part celle de cavités intramédullaires dans des cas bien nets de cette dernière. Cette constatation permet de conclure à l'identité de la maladie de Morvan et de la syringomyélie, dont la première ne serait autre chose qu'une forme clinique particulière, caractérisée par la prédominance des panaris(2). Peut-être cependant se pourrait-il, ainsi que le dit Déjerine, qui reste, avec Morvan, un des rares partisans de la dualité, que les cas observés par cet auteur dans un rayon très restreint, fussent tout autre chose que ce que l'on désigne partout ailleurs sous le nom de maladie de Morvan. Il faudrait alors admettre que cette affection, qui ne serait peut-être que de la lèpre, resterait cantonnée dans un district très limité. A cet égard j'ai vécu pendant cinq ans depuis 1898 dans une région (région de Douarnenez, partie O. et S.-O. du Finistère), qui n'est pas très éloignée de celle où exerçait Morvan (Lannilis, région N.-O. du Finistère). Je n'y ai vu, sans les rechercher, il est vrai, que deux cas de panaris analgésiques et les malades qui en étaient atteints, de par les nombreux autres symptômes qu'ils présentaient, m'ont paru être bien nettement des syringomyéliques.

Dans ces derniers temps cette question est entrée dans une phase nouvelle à propos de la discussion entamée par divers auteurs sur les rapports de la syringomyélie, de la maladie de Morvan et de la lèpre. Nous reviendrons, à propos du diagnostic, sur ce sujet, qui est loin d'être encore complètement élucidé.

(1) Philippe et Oberthur. *Revue de neurol.*, 1900. p. 171.

(2) Consulter au sujet de la question de la syringomyélie et de la maladie de Morvan : Joffroy et Achard. *Soc. méd. des hôp.*, 1890 et 1891 ; *Arch. de méd. expér. et d'an. path.*, 1890. — Déjerine. *Soc. de biol.*, 5 juillet 1890. — Charcot. Clinique des mal. du syst. nerv., publiée par Georges Guinon, t. I. — Holschevnikoff. *Arch. de Virchow*, 1899, CXIX, 1. — Pervès. Contribution à l'étude de la syringomyélie comparée et de la maladie du Morvan. Thèse de Bordeaux, 1891. — Ratzier. *Loc. cit.* — Chitzmann. Essai sur la syringomyélie. Thèse de Paris, 1892. — Schlesinger (H.). *Club méd. de Vienne*, 25 novembre 1892; anal. in *Semaine méd.*, 1892, p. 483.

Quoi qu'il en soit, la Syringomélie type Morvan peut être considérée comme une des mieux déterminées des *formes atypiques* de la maladie. A côté d'elle on pourrait décrire dans cette catégorie toutes sortes d'autres modalités de la Syringomyélie, s'écartant plus ou moins du type classique par la prédominance de certains phénomènes à l'exclusion de certains autres, qui restent peu accusés ou même font défaut. Ces modalités sont infinies et ne sauraient être décrites chacune en particulier. C'est ainsi que dans certains cas les troubles trophiques dominent; dans d'autres ce sont les amyotrophies (*Syringomyélie à forme de maladie de Duchenne-Aran*). Quelquefois ces dernières peuvent s'associer avec les signes résultant de l'envahissement des cordons latéraux, contracture, exagération des réflexes tendineux, et alors on se trouve en présence de la *Syringomyélie à forme de sclérose latérale amyotrophique* (1); ou bien encore à une paralysie spasmodique plus ou moins accentuée se joignent un peu de tremblement intentionnel, quelques manifestations bulbaires, la parole scandée et alors on a affaire à la *syringomyélie à forme de sclérose en plaques* (2) ou *à forme tabétique*, si ce sont les symptômes du tabes qui prédominent (3). Mais il est bien entendu que dans tous ces cas on retrouvera toujours à un degré plus ou moins accentué les signes caractéristiques de la maladie, et en particulier les troubles trophiques et la dissociation syringomyélique de la sensibilité.

Quelquefois cependant les symptômes sont assez complètement effacés pour que l'on ait pu décrire une *forme latente de la syringomyélie* (Baümler, Joffroy et Achard, Holschevnikoff). Dans ces cas, il est probable, ou bien que la lésion localisée à la région péri-épendymaire est compatible avec le fonctionnement parfait des parties blanches et grises voisines, ou bien que, ne siégeant que d'un seul côté, elle laisse indemne le côté opposé sain qui suffit pour les deux, ou bien encore que, certaines régions étant détruites, il se fait des sortes de suppléances fonctionnelles, sur la nature intime desquelles nous ne possédons point de données positives. Quoi qu'il en soit, il est certain que l'on peut trouver à l'autopsie des lésions syringomyéliques vraies, qui ne se sont manifestées pendant la vie par aucun symptôme appréciable.

On peut encore décrire nombre de formes de la maladie suivant l'ordre d'apparition ou le groupement des phénomènes qui la caractérisent. C'est ainsi que l'on a considéré des *formes généralisées*, *disséminées*, *monoplégiques*, *hémiplégiques*, *unilatérales* (4), *à forme de syndrome de Brown-Séquard* (5). Mais le groupement des symptômes paraît dans ces cas être bien plutôt le fait du hasard que le résultat d'une loi clinique, et l'on en arriverait à décrire autant de formes que de cas, si l'on entrait dans cette voie. J'en dirai autant de la division adoptée par Blocq en types cubito-spasmodique (amyotrophie dans le domaine du cubital au membre supérieur, paraplégie spasmodique au membre inférieur) et radio-tabétique (atrophie dans la zone du radial au membre supérieur, phénomènes tabétiques au membre inférieur).

On a décrit cependant récemment une forme dite *spasmodique* (Guillain) qui

(1) Critzmann. Essai sur la syringomyélie. Thèse de Paris, 1892.

(2) Brutton. Ein Beitrag zur Kasuistik der centralen Gliose des Rückenmarks. *Inaug. Dissert.* Dorpat, 1892. — Rosenblath. *Deut. Arch. f. klin. Med.*, 1893, t. LI. — Raymond. Clin. des mal. du syst. nerv., 2e série, p. 516.

(3) Rudolf Hatschek. *Wien. med. Woch.*, 1895, nos 19, 26.

(4) Bochvoch. Syringomyelia with marked unilateral atrophy. *Med. News*, 1895, p. 451.

(5) Raymond. *Progrès méd.*, 1895, 2e semestre, p. 161, et Clin. des mal. du syst. nerveux, 1re série.

paraît correspondre réellement à un type clinique et anatomique assez bien défini. Les troubles moteurs sont dus plutôt au spasme qu'à l'amyotrophie; les reflexes sont très exagérés; les malades, raides comme des Parkinsonniens, marchent le dos courbé, la tête enfoncée dans les épaules qui sont projetées en avant; les trois derniers doigts sont serrés dans la paume de la main, les deux premiers faisant pince. A l'autopsie, pas de pachyméningite, mais lésions destructives intenses au niveau de la moelle cervicale, avec dégénération intense du faisceau pyramidal dans toute la hauteur de la moelle.

Syringomyélie associée à diverses maladies. — La syringomyélie peut se rencontrer associée à un certain nombre d'affections de nature différente. C'est ainsi qu'on l'a vue se combiner avec l'*hystérie* [Charcot[1], Asmus, Loubovitch, Agostini[2]]. Dans les cas de ce genre, le phénomène le plus intéressant à signaler est le suivant : à côté des troubles sensitifs de la syringomyélie (dissociation syringomyélique), on note la présence des troubles sensitifs (anesthésie totale) et surtout sensoriels de l'hystérie, ces derniers faisant toujours complètement défaut dans la syringomyélie.

Joffroy et Achard ont signalé la coexistence de la syringomyélie avec la *maladie de Basedow*[3]. L'intérêt très grand de leur cas porte sur ce fait que la syringomyélie était restée latente toute la vie, et latente non en apparence, mais bien réellement, car les auteurs avaient à plusieurs reprises examiné la sensibilité au point de vue de la coexistence possible de l'hystérie avec la maladie de Basedow.

L'association de la syringomyélie avec la *pachyméningite cervicale hypertrophique* a été notée par Rosenblath[4] et confirmée par l'autopsie. Ce fait est particulièrement intéressant en ce sens que la syringomyélie peut quelquefois revêtir l'aspect de la pachyméningite cervicale hypertrophique, ainsi que cela se trouvait dans un cas de Critzmann.

Le même auteur a observé aussi la *paralysie générale* associée à la syringomyélie. Des cas de même genre avaient été déjà signalés par Fürstner et Zacher. Maixner et d'autres auteurs ont noté la combinaison avec le *tabes*, la *sclérose en plaques*, ces deux affections se manifestant par leurs signes propres, à côté de ceux de la syringomyélie.

Notons encore la coexistence de la *pellagre*, signalée par Pellizi[5], celle du *spina bifida* par Pagenstecher[6], et de la *pseudo-leucémie*, par Rudolf Hatschek[7].

Dans tous les cas d'associations morbides diverses, les signes spéciaux à chacune des affections coexistantes évoluent chacun pour leur compte, mais peuvent quelquefois s'enchevêtrer de façon à rendre le diagnostic assez difficile. Une fois mis à part tous les symptômes relatifs à la syringomyélie, on devra,

(1) Charcot. Clin. des mal. du syst. nerv., publiée par Georges Guinon, t. I.

(2) Asmus. Ueber syringomyelie. *Biblioth. med.*, C. Heft 1; anal. *in Neurol. Centralbl.*, 1895, p. 700. — Loubovitch. *Mém. med.*, Moscou, 1894, nos 1 et 2. — Cesare Agostini. *Riv. sper. di freniat.*, 1894, I.

(3) Joffroy et Achard. Syringomyélie non gliomateuse associée à la maladie de Basedow. *Arch. de méd. expér. et d'anat. path.*, III, 1, p. 90.

(4) Rosenblath. Zur Casuistik der Syringomyelie und Pachymeningitis cervicalis hypertrophica. *Deut. Arch. f. klin. Med.*, Bd LI, p. 210.

(5) Pellizi. Un caso di pellagra con siringomielia. *Riv. sper. di freniat. e di med. legale*, t. XVIII, f. III et IV.

(6) Pagenstecher. Syringomyelie, Spina bifida, angeborener Hydromyelus. *Zeitschr. f. klin. Med.*, Bd XXII.

(7) Rudolf Hatschek. *Wien. med. Woch.*, 1895, nos 19-26.

dans des conjonctures semblables, grouper ensuite tous les phénomènes restants, qui ne peuvent lui être rapportés et dont l'ensemble constitue la maladie associée à la syringomyélie.

Pronostic. — On a vu que la terminaison constante de la maladie est la mort. Cependant il faut faire une exception en faveur de la forme myélitique à début tardif et à évolution non progressive, si tant est que ce soient là ses caractères, en l'absence de données cliniques suffisantes. D'ailleurs il ne faut pas oublier que, pour cette dernière comme pour les autres formes, les lésions auxquelles elle donne lieu sont définitives et irréparables. Ainsi dans l'appréciation du pronostic en général doit entrer cet élément, à savoir que, du fait de l'amyotrophie, des troubles trophiques, des panaris, etc., le malade devient la plupart du temps un infirme incapable de travailler pour vivre. Les accidents tels que panaris, phlegmons, peuvent présenter par eux-mêmes une gravité exceptionnelle et emporter le malade en pleine évolution de la maladie, par suite de septicémie.

La terminaison fatale ayant lieu souvent par le fait d'affections intercurrentes, il est bon de retenir que chez les syringomyéliques, ces dernières présentent le plus habituellement une remarquable malignité. A noter aussi la gravité particulière des interventions chirurgicales, qui a été signalée par quelques auteurs.

Malgré tout, cependant, il faut avoir égard, dans l'appréciation du pronostic, à la longue durée possible de la maladie (quarante ans) et aux rémissions, quelquefois prolongées, qui peuvent venir enrayer son évolution.

Diagnostic. — Toutes les affections présentant, à un titre quelconque et d'une façon plus ou moins prédominante dans leur symptomatologie : des atrophies musculaires, des troubles de la sensibilité et des troubles trophiques pourront prêter à confusion avec la syringomyélie.

L'*atrophie musculaire progressive de Duchenne-Aran* présente, au point de vue de la localisation et de la marche de l'amyotrophie, une ressemblance frappante avec la syringomyélie. Mais elle ne s'accompagne d'aucun trouble sensitif ni d'aucun trouble trophique analogue à ceux de la gliomatose médullaire. S'il peut rester hésitant un instant, le diagnostic sera en fin de compte facile, si l'on veut bien se persuader d'avance que tout cas d'atrophie musculaire doit être toujours, d'une façon systématique, soigneusement examiné au point de vue de la sensibilité.

Nous avons vu plus haut que la syringomyélie peut quelquefois revêtir l'aspect de la *sclérose latérale amyotrophique*. Dans ces cas, le diagnostic sera peut-être un peu plus difficile que dans ceux très fréquents où la question peut simplement se poser, à cause de la présence de l'élément spasmodique combiné avec des amyotrophies. Dans la sclérose latérale amyotrophique, ces phénomènes subissent une évolution particulière, à marche rapide, à terminaison fatale en deux ou trois ans. Lorsque la syringomyélie revêtira en apparence, à une période de son évolution, un aspect analogue, ce sera encore comme précédemment sur la présence des troubles sensitifs et trophiques, inconnus dans la maladie de Charcot, que le diagnostic devra s'asseoir. Notons que les troubles bulbaires peuvent s'observer dans la syringomyélie et compléter encore la ressemblance apparente.

[*P. MARIE et G. GUINON.*]

Il est à peine besoin de mettre en garde contre une confusion possible avec les *amyotrophies myopathiques*, souvent familiales, à début infantile ou juvénile, à localisations amyotrophiques spéciales (face, région scapulo-humérale). Tous ces caractères font défaut dans la syringomyélie.

La *pachyméningite cervicale hypertrophique* sera souvent d'un diagnostic beaucoup plus difficile. Critzmann rapporte un cas de syringomyélie caractéristique, lequel avait été considéré pendant longtemps comme une pachyméningite cervicale. L'erreur peut provenir de ce que l'on rencontre quelquefois des douleurs de la région cervicale dans la syringomyélie. Mais elles sont loin d'y tenir une place aussi importante, en ce qui concerne la marche de la maladie, que dans la pachyméningite. Enfin, dans cette dernière, on ne trouve pas de troubles objectifs de la sensibilité, et en particulier jamais la dissociation syringomyélique. Nous avons signalé plus haut la possibilité de la coexistence des deux affections (Rosenblath). Il paraît aujourd'hui indiqué, en l'état actuel de nos connaissances, en présence des recherches récentes sur les lésions des méninges dans la syringomyélie et en l'absence de nouvelles études sur l'affection dite pachyméningite cervicale hypertrophique, de faire toutes réserves au sujet des cas qui eussent été autrefois rassemblés sous ce nom. Un certain nombre d'entre eux paraissent nettement ressortir à la syringomyélie. Il y aurait donc lieu aujourd'hui de reviser la symptomatologie de l'affection autrefois décrite par Charcot et Joffroy.

En raison de l'existence possible des symptômes tabétiques dans la syringomyélie (incoordination motrice, signe de Romberg, abolition des réflexes, etc.), la confusion avec l'*ataxie locomotrice* pourra se produire quelquefois. En effet, non seulement, on rencontre des symptômes tabétiques dans la gliomatose médullaire, mais encore nombre de phénomènes sont communs aux deux affections, tels que les troubles trophiques, les arthropathies et même, bien que plus exceptionnellement, la dissociation de la sensibilité (1). Mais tout d'abord cette dernière n'affecte jamais, dans le tabes, la topographie radiculaire, mais se présente par plaques disséminées, d'étendue et de forme variables. De plus, dans la syringomyélie manquent habituellement les troubles oculaires caractéristiques du tabes : signe d'Argyll Robertson, atrophie blanche du nerf optique, les crises douloureuses viscérales, les troubles vésicaux.

La dissociation de l'anesthésie suivant le mode syringomyélique peut se rencontrer dans la *sclérose en plaques* (2). Or, on a vu d'autre part que la syringomyélie peut dans quelques cas revêtir l'apparence de cette dernière affection. Il y a donc lieu d'apprendre à les distinguer l'une de l'autre. La prédominance des signes spéciaux de la sclérose en plaques sera un important élément de diagnostic. Celui-ci ne sera cependant pas toujours facile (3).

Nous ne parlons que pour mémoire des cas de *paralysie alterne* dans lesquels l'anesthésie qui accompagne quelquefois la paralysie se présente avec la dissociation syringomyélique [cas de Landouzy, rapporté par Raymond (4)]. En les cas de ce genre la forme de l'hémiplégie, les commémoratifs ne permettront pas en général le moindre doute.

(1) Parmentier. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1890, p. 213.
(2) Freund. Ueber das Vorkommen von Sensibilitätsstörungen bei multipler Herdsclerose. *Arch. f. Psych. und Nervenkr.*, t. XXII, 1891.
(3) Raymond. Clin. des mal. du syst. nerv., 2e série, p. 552.
(4) Raymond. Clin. des mal. du syst. nerv., 2e série, p. 650.

Minor (de Moscou) a attiré l'attention sur les analogies et les différences de la syringomyélie et de l'*hématomyélie centrale* d'origine traumatique (1). Cette dernière, à début brusque, ce qui la distingue nettement de l'autre, peut laisser à sa suite des paralysies avec amyotrophie et dissociation syringomyélique de la sensibilité. Au bout d'un certain temps on pourrait confondre l'une avec l'autre, si l'on ne prenait pas soin de remarquer que le début brusque des accidents, qui atteignent rarement les membres supérieurs, appartient à l'hématomyélie seule. Malgré tout, cet auteur pense qu'il doit y avoir bien des cas de syringomyélie qui sont en réalité des cas d'hématomyélie. L'erreur en ce cas ne serait d'ailleurs pas toujours absurde, si l'on admet l'hypothèse que consécutivement à l'hématomyélie centrale se développe une myélite aboutissant à la formation de cavités intramédullaires [Strümpell, Schultze, Minor, Spiller (2)].

On a signalé dans la *myélite transverse* l'existence de la dissociation syringomyélique de la sensibilité (Haskovec, Minor, Marinesco). Le diagnostic ne présentera cependant guère de difficultés, malgré cette cause d'erreur, dans la majorité des cas.

Le diagnostic de la syringomyélie avec les *névrites périphériques* sera en général assez facile, en raison de la localisation des amyotrophies et des altérations de la sensibilité, qui ne consistent point en général en la dissociation syringomyélique, et qui sont toujours, les unes et les autres, localisées suivant la zone de distibution d'un nerf moteur, sensitif ou mixte. De plus, la question de l'étiologie aura dans certains cas une grande importance, quand il s'agira par exemple de névrites alcooliques, saturnines, diphtéritiques, etc. Enfin chacune de ces causes paraît produire une forme particulière de névrites, du moins pour quelques-unes d'entre elles (saturnisme, alcoolisme). Presque toujours d'ailleurs l'élément douleur présentera dans les névrites un développement inconnu dans la syringomyélie.

Mais on a signalé des cas de névrites dans lesquelles les troubles de la sensibilité présentaient les caractères de la dissociation syringomyélique. Charcot rapporte l'histoire d'un malade qui présentait cette dissociation, localisée dans le domaine de distribution du cubital, consécutivement à un traumatisme de la région cervicale, lequel avait, en même temps que les racines, intéressé la moitié de la moelle, de sorte que le patient présentait, outre son anesthésie syringomyélique du bras, des phénomènes médullaires très nets caractérisés par le syndrome de Brown-Séquard. On voit combien le diagnostic doit être difficile dans des cas semblables. Heureusement sont-ils tout à fait exceptionnels.

M. Brissaud a signalé dans la syringomyélie l'existence de paralysies affectant la forme des *paralysies du type radiculaire*, qu'il sera en tout cas indispensable de rapporter à leur véritable cause (3).

On ne confondra pas la *chiromégalie* syringomyélique de Charcot et Brissaud ni les *macrosomies partielles* et *pseudo-acromégalie* de la syringomyélie avec l'*acromégalie* vraie. Dans la maladie de Pierre Marie, les lésions ne restent pas bor-

(1) Minor. Contribution à l'étude de l'hématomyélie et de la syringomyélie. Congrès de Berlin, août 1890; *Semaine méd.*, 6 août 1890, et *Soc. de neurol. et de psych. de Moscou*, 17 décembre 1895.

(2) Spiller. Traumatism and hœmatomyelie as causes of syringomyelie. *Internat. med. Magaz.*, 1896, n° 5.

(3) Brissaud. Sur les paralysies du type radiculaire dans la syringomyélie. *Semaine méd.*, 1896, p. 129.

nées aux mains, mais envahissent la tête et les pieds; la déviation de la colonne vertébrale consiste en une cyphose cervico-dorsale : les troubles sensitifs manquent ainsi que les troubles trophiques.

La *sclérodermie* devrait être très facile à distinguer de la syringomyélie, et réciproquement, puisque dans celle-là on n'observe pas de troubles de la sensibilité. Cependant les lésions sclérodermiques peuvent quelquefois présenter une telle analogie, en particulier au niveau des doigts, avec les troubles trophiques syringomyéliques, que l'erreur a été commise(1). Il sera donc bon de se défier dans les cas de ce genre et de pousser l'examen aussi loin que possible pour éviter toute cause d'erreur.

Nous devons dire quelques mots touchant les rapports et le diagnostic de la syringomyélie et de la *lèpre*, question soulevée dans ces derniers temps. Zambaco-Pacha, s'appuyant sur des arguments purement cliniques et laissant de côté l'élément anatomo-pathologique et bactériologique, soutient que la maladie de Morvan, connue pour sa fréquence en Bretagne, n'est qu'une forme de la lèpre, qui existe d'ailleurs sous ses autres modalités dans ce pays. Comme il est à peu près universellement admis maintenant que la maladie de Morvan est une forme de la syringomyélie, c'est donc cette dernière qui devrait être identifiée avec la lèpre et pour lui l'identité est absolue, même si l'on ne trouve pas le bacille lépreux. Mais la démonstration est loin d'être faite. Bien au contraire, en l'état actuel de ces connaissances, il semble que, malgré de nombreuses ressemblances cliniques, ces deux maladies doivent être nettement distinguées. Ces ressemblances sont, à vrai dire, quelquefois telles, que l'on a pu croire avoir trouvé le bacille lépreux chez des individus atteints de syringomyélie et en présentant tous les signes(2) et que dans d'autres cas le diagnostic a dû rester impossible(3). Mais en y regardant de très près, il est possible de découvrir quelques dissemblances dans les signes en apparence communs de l'une et l'autre affection (Jeanselme, von Dühring). Ces dissemblances peuvent être résumées à peu près dans le tableau p. 851.

A propos du dernier symptôme mentionné dans ce tableau, l'état fusiforme ou moniliforme des nerfs, il est bon de remarquer qu'on a pu en rencontrer les apparences, dans la syringomyélie. C'est ainsi que dans un cas de Jeanselme et Milliau(4) on aurait pu croire à l'état moniliforme d'un nerf médian. Mais en réalité le nerf était sain et l'apparence moniliforme était due à un chapelet de ganglions épitrochléens juxtaposés au cordon nerveux et dont l'hypertrophie provenait de la présence de panaris syringomyéliques. Le fait fut d'ailleurs amplement vérifié, ainsi que le diagnostic, par l'autopsie (Sainton).

Mais si l'on peut trouver des dissemblances assez sensibles entre la syringomyélie et la lèpre au point de vue clinique, c'est surtout par l'anatomie pathologique que les deux affections semblent se distinguer le mieux l'une de l'autre.

Tout d'abord le bacille caractéristique manque dans la syringomyélie, et dans les cas douteux, il faut pouvoir le trouver pour affirmer qu'il s'agit bien de lèpre (Kalindero). De plus on n'a pas encore rencontré dans la lèpre les lésions médullaires si caractéristiques de la syringomyélie. Non pas que la moelle ne

(1) Jacquet et de Saint-Germain. *Soc. franç. de dermat. et de syphil.*, avril 1892.

(2) Prüss. *Arch. f. Psych.*, 1895, Bd XXVII, H. 3.

(3) Chauffard. *Soc. méd. des hôp.*, 4 novembre 1892. — Pitres et Sabrazès. *Nouv. Icon. de la Salpêtrière*, 1895.

(4) Jeanselme et Milliau. *Soc. méd. des hôp.*, 22 mai 1898.

puisse être altérée chez le lépreux. Mais les lésions sont bien différentes de celles de la syringomyélie. Jeanselme et Pierre Marie ont décrit les lésions suivantes, identiques dans deux cas de lèpres, donc très vraisemblablement pas fortuites : altération des cordons postérieurs ; aucune lésion des racines postérieures ; zones de Lissauer intactes ; triangle cornu-marginal lésé. La lésion serait donc d'origine endogène (1). Cela ne ressemble en rien aux cavités médullaires syringomyéliques. Il est donc permis, jusqu'à plus ample informé, de croire à la dualité des deux affections : lèpre et syringomyélie.

	LÈPRE	SYRINGOMYÉLIE
Anesthésie	Rubanée ou en plaques ; rarement radiculaire — souvent symétrique — dissociation le plus souvent incomplète.	Topographie radiculaire — rarement symétrique — dissociation bien caractérisée.
Troubles trophiques des doigts.	Doigts et orteils — symétriques — toujours graves — mutilations.	Doigts surtout, orteils rarement — très rarement symétriques — quelquefois unilatéraux — n'atteignent jamais l'intensité des mutilations lépreuses.
Contracture . . .	Jamais de trépidation épileptoïde.	Élément spasmodique très fréquent — trépidation épileptoïde fréquente.
Paralysie faciale.	Fréquente — périphérique.	Rare — centrale.
Scoliose	Jamais.	Très fréquente.
Nerfs cubitaux. .	Noueux ou fusiformes.	Normaux.

L'*hystérie* peut simuler presque complètement la syringomyélie (Charcot, Souques) lorsque à un trouble trophique hystérique, l'atrophie musculaire par exemple, se superposent des troubles sensitifs se présentant sous la forme de la dissociation syringomyélique. La distinction serait impossible si l'on n'avait pour se guider la présence, dans l'hystérie, de toutes sortes d'autres phénomènes, qui manquent généralement dans la syringomyélie : les troubles sensoriels et en particulier le rétrécissement concentrique du champ visuel ; les attaques ; l'influence de la suggestion, des agents esthésiogènes sur l'anesthésie ; le début souvent brusque et la curabilité des accidents.

A propos de l'hystérie, il ne faut pas oublier que c'est la maladie qui semble le plus souvent se rencontrer en combinaison avec la syringomyélie.

Étiologie. — Depuis qu'on a appris à la reconnaître, la syringomyélie est considérée comme une affection relativement assez fréquente. D'après presque tous les auteurs, le *sexe* masculin semble y être beaucoup plus exposé que le sexe féminin. La *profession* ne paraît pas jouer un rôle bien considérable dans l'étiologie de la maladie. On a noté cependant que les individus exerçant des métiers manuels (boulangers, tailleurs, cordonniers) y seraient plus exposés.

Les *causes occasionnelles* habituellement invoquées ne présentent guère d'intérêt particulier et sont, pour la plupart, banales. Ce sont : le froid, l'humi-

(1) Jeanselme et Pierre Marie. *Revue neurol.*, 1898, p. 751.

dité, le surmenage physique, la grossesse. Quelquefois ce sont des infections, en particulier aigües: fièvre typhoïde (le plus souvent signalée), pneumonie, rhumatisme articulaire aigu, malaria, blennorrhagie. Babinski et Desnos ont publié un cas dans lequel ils incriminaient la syphilis.

Il faut cependant, dans le chapitre des causes occasionnelles, mentionner spécialement le *traumatisme* dont l'influence a été tout particulièrement mise en relief par Guillain. A cet égard, les faits dans lesquels il est signalé soit comme marquant simplement le début des premiers symptômes, soit comme paraissant avoir une influence directe sur la genèse de la maladie, peuvent être classés en deux catégories. Dans un premier groupe le traumatisme intéresse directement ou indirectement (traumatisme obstétrical dans des cas de syringomyélie congénitale, chute d'un lieu élevé) la colonne vertébrale ou la moelle, et il n'est pas inutile de noter à ce propos qu'il s'agit là, non pas d'hématomyélies traumatiques restées plus ou moins localisées, mais de syringomyélies vraies. Dans un autre groupe de faits, le traumatisme, portant sur toute autre région du corps agirait de façon tout à fait indirecte, soit par l'intermédiaire du shock nerveux, soit par un mécanisme récemment signalé par Guillain : la névrite ascendante (1). D'après cet auteur une plaie infectée pourrait être la cause déterminante de la syringomyélie, par propagation de l'infection périphérique à la moelle par l'intermédiaire des nerfs périphériques, grâce aux connexions anatomiques existant entre la circulation lymphatique des nerfs et la circulation lymphatique de la moelle. Il s'agirait, bien entendu, dans ces cas, de syringomyélie par processus irritatif.

L'hypothèse de l'origine infectieuse et parasitaire de la syringomyélie a été émise par quelques auteurs (2).

La recherche des *causes prédisposantes* ne conduit guère à des résultats positifs. En particulier, en ce qui concerne l'*hérédité névropathique*, en dehors des cas où la syringomyélie s'associe à une affection nerveuse distincte, l'hystérie par exemple, dans l'étiologie de laquelle l'hérédité nerveuse joue un rôle, on ne la trouve pour ainsi dire pas dans les antécédents des syringomyéliques.

L'âge paraît exercer une influence assez nette sur le développement de la maladie. Le tableau suivant est emprunté à Schlesinger.

AGE	HOMMES	FEMMES	TOTAUX
1 à 10 ans	4	5	9
11 à 20 —	44	21	65
21 à 30 —	74	32	106
31 à 40 —	35	15	50
41 à 50 —	9	9	18
51 à 60 —	5	3	8
60 et au-dessus	3	1	4
Totaux	174	86	260

C'est donc de 10 à 30 ans que la maladie débute le plus souvent (à peu près

(1) Guillain. Thèse de Paris, 1902, et *Soc. de neurol.*, 15 mai 1902.

(2) Alexandroff et Minor. *Soc. de neurol. et de psych. de Moscou*, 25 février 1896. — Roth. *Ibid.*, 17 décembre 1899.

2/3 des cas). 85 pour 100 se produisent entre 11 et 40 ans, et 15 pour 100 seulement de 1 à 10 ans et au-dessus de 60 ans. A propos de cette proportion très restreinte des débuts dans la première période de la vie, il est bon d'ajouter qu'ont été exclus de ce tableau tous les cas accompagnés de spina-bifida. S'ils y eussent été compris, le nombre des cas à début précoce eût été beaucoup plus considérable.

Il existe en effet toute une série de faits dans lesquels la maladie s'est manifestée dans les premières années ou même a été congénitale, et dont bon nombre sont compliqués de spina-bifida. C'est l'étude de ces cas qui a donné naissance à la *théorie embryogénétique* de la syringomyélie, d'après laquelle celle-ci serait une affection congénitale due à une anomalie de développement du canal central de la moelle.

D'après les travaux de Leyden, Hoffmann, Schultze, Schlesinger, Dufour[1], il y aurait en effet lieu de considérer l'anomalie de développement du canal central de la moelle comme une cause assez fréquente de la syringomyélie. Autour de cette anomalie se développerait ensuite un processus soit irritatif, soit de nature gliomateuse, pouvant débuter plus ou moins tôt ou tard. Zappert[2] a pu ainsi, par l'examen de 200 moelles d'enfants nouveau-nés et de fœtus, voir un canal central congénitalement hydromyélique s'entourer ensuite d'une prolifération névroglique. Il est certain qu'en faveur de cette théorie plaident évidemment tous les cas à début congénital ou dans l'enfance, et ceux compliqués d'une anomalie de développement comme le spina-bifida et ils sont loin d'être rares.

Il en est de même, en faveur de la théorie embryogénétique, des cas de *syringomyélie héréditaire* (Nalbandoff : mère et fils)[3], de *syringomyélie familiale* (Verhoogen et van der Velden : trois frères et sœurs)[4], de *syringomyélie à la fois héréditaire et familiale* (Ferrannini : mère et trois fils)[5]; Preobrajensky : père et deux filles)[6]. Il est vrai que certains auteurs, en particulier en ce qui concerne la syringomyélie familiale, contestent qu'il s'agisse de syringomyélie vraie (Déjerine et Thomas). Mais peut-être toutes les incertitudes et tous les malentendus au sujet tant de l'anatomie pathologique que de l'étiologie et de la pathogénie de cette affection cesseront-ils le jour où des connaissances nouvelles ou des moyens d'investigation plus étendus permettront de préciser nettement ce que l'on doit entendre, sinon cliniquement du moins anatomiquement, par ce terme actuellement trop vague encore et trop compréhensif de syringomyélie.

Traitement. — D'après ce que nous avons dit en parlant des symptômes, de l'évolution et du pronostic, on peut prévoir que le traitement ne sera toujours que palliatif.

Le traitement général consistera principalement dans l'administration de l'iodure de potassium, du nitrate d'argent, du phosphore de zinc, des bromures et aussi dans l'emploi des toniques (fer, arsenic, etc...). L'hydrothérapie pourra être employée avec avantage dans certains cas.

(1) Dufour. *Revue neurol.*, 1898, p. 62.
(2) Zappert. *Wien. klin. Woch.*, 10 octobre 1901.
(3) Nalbandoff. *Soc. de neurol. de Moscou*, 24 septembre 1899.
(4) Verhoogen et van der Velden. *Ann. de la Soc. des sc. méd. de Bruxelles*, 1894, t. III.
(5) Ferrannini. *Rif. med.*, 1894.
(6) Preobrajensky. *Soc. de neurol. et de psych. de Moscou*, 17 décembre 1899.

Localement on fera de la révulsion le long de la région spinale, mais avec certaines précautions, à cause de la production des troubles trophiques cutanés. On emploiera pour cela les pointes de feu superficielles et l'on évitera avec soin les vésicatoires et surtout les cautères, qui peuvent donner lieu à des ulcérations rebelles et destructives.

L'atrophie musculaire sera combattue par l'électrisation.

Chipault (1) a obtenu de bons résultats de l'élongation permanente de la moelle dans le traitement de la syringomyélie, en ce qui concerne la disparition des douleurs rachidiennes et la rétrocession des troubles sensitifs et trophiques.

Certains troubles trophiques, panaris, ulcérations cutanées, demandent une attention et des soins tout particuliers en raison des complications septicémiques graves auxquelles ils exposent les malades.

Chez les syringomyéliques, on fera bien de s'abstenir, autant que possible, des interventions chirurgicales. Ces malades sont en effet très peu résistants et l'on a signalé plusieurs cas de mort à la suite d'opérations chirurgicales. Cette même absence de résistance, cette susceptibilité des syringomyéliques devra être toujours présente à la mémoire du médecin, dans le cas de maladies intercurrentes, infectieuses ou autres, qui emportent bien souvent les malades.

(1) Chipault. *XIII^e Congrès internat. de méd. Section de neurologie.* Paris, août 1900.

